

**Zur Frage der klinischen Bedeutung der
basilären Impressionen**

Joachim Habel

1965

Aus der Universitäts-Nervenlinik Frankfurt am Main

(Komm. Direktor : Prof. Dr. C. Kulenkampf)

ZUR FRAGE DER KLINISCHEN BEDEUTUNG DER BASILÄREN
IMPRESSION

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der gesamten Medizin
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Johann Wolfgang Goethe-Universität
zu Frankfurt am Main

vorgelegt von
Joachim H a b e l

aus Breslau

1965

Dekan : Prof. Dr. H. Frick

Referent : Prof. Dr. R. Degkwitz

Korreferent : Prof. Dr. H. Ruf

Mündliche Prüfung : 12. Oktober 1965



A) Über die Bedeutung der Kenntnis der basitären Impression.

- 1) Definition und Pathogenese.
- 2) Röntgenologischer Nachweis.
- 3) Klinisches Erscheinungsbild.
- 4) Differentialdiagnostische Bedeutung.
- 5) Operative Therapie.

B) Schwierigkeiten der klinischen Bewertung einer röntgenologisch festgestellten basitären Impression.

- 1) Beschwerdefreie Fälle.
- 2) Besprechung der Faktoren, die die mangelhafte Korrelation zwischen der Stärke klinischer Erscheinungen und dem Grade der röntgenologisch faßbaren Knochenveränderung hervorrufen und erklären.
 - a) Unzulänglichkeiten der röntgenologischen Meßmethoden.
 - b) Kombinationen mit anderen Knochenanomalien am atlanto-occipitalen Übergang.
 - c) Kombinationen mit Mißbildungen des Zentralnervensystems und des Gefäßsystems.
 - d) Sekundäre Veränderungen an den Hirnhäuten und den Gefäßen.
- 3) Die Problematik der Indikationsstellung zur operativen Therapie der basitären Impression.

C) Ein Fall, bei dem eine basitäre Impression und gleichzeitig ein Keilbeinflügelmeningeom gefunden wurde.

- 1) Fallbeschreibung und Hinweis auf diagnostische Irrtumsmöglichkeiten.
- 2) Schilderung des Krankheitsverlaufes nach Durchführung der operativen Therapie des Hirntumors. Herausstellung der Bedeutung der basitären Impression für die eingetretene tödliche Komplikation. Versuch einer Deutung der ursächlichen Zusammenhänge.

D) Die Bedeutung der Röntgendiagnose "basitäre Impression" für die Beurteilung der sie begleitenden Krankheitsbilder.

Zusammenfassung und Literaturangaben.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

A) Über die Bedeutung der Kenntnis der basilären Impression.

Die Erstbeschreibung der basilären Impression durch ACKERMANN (1790) liegt schon lange zurück. Seit der zweiten Hälfte des vorigen Jahrhunderts mehren sich Veröffentlichungen zu diesem Thema, die vor allem pathologisch-anatomisch ausgerichtet sind. Im Laufe der letzten 3 - 4 Jahrzehnte ist ein sehr umfangreiches Schrifttum über die basiläre Impression und über andere Verbildungen der Kopf-Hals-Übergangsregion entstanden. Nachdem ihr röntgenologischer Nachweis möglich geworden war, konnte die Erforschung der Pathogenese dieser Abweichung vom Normzustand der Atlanto-occipital-Region an einem zahlenmäßig großen Material betrieben werden. Gleichzeitig damit erkannte man immer klarer auch ihre Bedeutung für die Genese verschiedener Krankheitsbilder und lernte, sie differentialdiagnostisch von ähnlichen, aber durch andere Ursachen hervorgerufenen Krankheitserscheinungen abzugrenzen. Diese Erkenntnisse wurden auch durch die Ergebnisse operativer Eingriffe am Atlanto-occipitalen Übergang ergänzt.

1. Definition und Pathogenese

Die basiläre Impression ist eine Abänderung der knöchernen Strukturen der Schädelbasis im weiteren Bereich des Foramen occipitale magnum, die dadurch charakterisiert ist, daß diese Teile der Schädelbasis gegen das Schädelinnere mehr oder weniger stark hineingepreßt - imprimiert - erscheinen. Die Raumverhältnisse des Durchtrittskanals des Zentralnervensystems an der Grenze zwischen Hirn und Rückenmark sind dabei abgeändert. Oft resultiert eine Einengung dieser Stelle. Die Namengebung (basiläre Impression) veranschaulicht die ursprüngliche mechanische Vorstellung vom Zustandekommen dieser Verformung (VIRCHOW). Man glaubte, daß sich der Kopf, der Schwere folgend, senke und unter gleichzeitigem Nachgeben der Randpartien des Foramen occipitale magnum über die Halswirbelsäule stülpe, so daß sich - andersherum betrachtet - die Halswirbelsäule gegen das Schädelinnere imprimierte. Die Erforschung der Pathogenese dieses Phaenomens hat aber gelehrt (BROCHER; SCHMIDT u. FISCHER), daß diese Vorstellung, welche der Name "basiläre Impression" vermittelt, nur auf eine bestimmte, zahlenmäßig kleine Gruppe der basilären Impression zutrifft. Dies ist dann der Fall, wenn die basiläre Impression im Gefolge von allgemeinen Knochenerkrankungen vorkommt, welche die Festig-

keit der Knochenstrukturen - auch an der Schädelbasis - herabsetzen. Hier ist in erster Linie die Osteodystrophia PAGET zu nennen, ebenso die Osteogenesis imperfecta (s. Abb. 1), die Osteodystrophia fibrosa cystica generalisata, der Kretinismus und sogar die senile Osteoporose (ELLEGAST). Die so erklärbaren basilären Impressionen faßt man als die Gruppe der sekundären zusammen und stellt sie der Gruppe der primären gegenüber, die die Mehrzahl der Fälle von basilären Impressionen umfaßt. Als deren Ursachen wurden Anlagestörungen bzw. Entwicklungsfehlbildungen im Bereich der Schädelbasis erkannt. Schon zu der Zeit, in der die Theorie von der mechanischen Verursachung vorherrschte, wurde die Ansicht, daß der basilären Impression Entwicklungsstörungen zugrunde liegen können, von GRAWITZ (1880) und von VIRCHOW selbst (1876) vertreten. Der überwiegende Teil der Autoren, die sich in den letzten Jahrzehnten mit diesen Problemen beschäftigten, haben die Ursache bei der Mehrzahl der Fälle von basilärer Impression in einer Entwicklungsstörung gesehen, weil sie neben gleichzeitig bestehenden Abartigkeiten occipitaler Basisstrukturen zusätzlich solche in unmittelbarer Umgebung der Occipitalregion (Atlasassimilationen, Hypo- bzw. Aplasien des dens epistrophei), kongenitale Blockwirbelbildungen (Klippel-Feilsche Deformität) beobachteten oder significant gehäufte Mißbildungen entfernter Körperabschnitte (z. B. Zahnfehlstellungen, Anomalien der Gaumenwölbung, Halsrippen, numerische Variationen der Wirbelsäule, Wirbelbogenspalten verschiedener Lokalisationen, Abnormitäten des Thoraxskelettes, Syn-, Poly-, Arachnodaktylien, Leistenhoden, Genitalhypoplasien, Mißbildungen des Herzens (HIRSCHMANN)) fanden. SCHMIDT und FISCHER haben die formalen Zusammenhänge zwischen Hypoplasien der occipitalen Knochenstrukturen (pars basilaris, pars lateralis ossis occipitalis und der occipitalen Kondylen, also den Strukturen, die den Rahmen des Foramen occipitale magnum bilden) und den Störungen der Senkung der Schädelbasis zur Peripherie während der Individualentwicklung einerseits und dem Zustand der basilären Impression andererseits anhand eines großen röntgenologisch untersuchten Materials ausführlich analysiert, statistisch ausgewertet und die ursächlichen Verknüpfungen dargelegt. Sie haben gezeigt, daß im Falle der basilären Impression die Abänderung der räumlichen Verhältnisse am Durchtrittskanal des Zentralnervensystems an der Grenze zwischen Hirn und Rückenmark nicht durch eine Verlagerung ("Impression") normal gebildeter Strukturen entsteht, sondern daß ihr Fehlbildungen der Knochenstrukturen dieser Region zugrunde liegen, deren Resultat als Impression imponiert. Auch Formabweichungen des Foramen occipitale magnum sind nicht Folgen mechanischer Vorgänge, sondern Ausdruck abartiger Anlage (BINZ).

Am augenfälligsten kommt die entwicklungsgeschichtliche Bedingtheit der Formänderung am Foramen occipitale magnum in den Fällen zum Ausdruck, die eine in das Lumen des Foramen hineinragende Spornbildung am hinteren Atlasbogen aufweisen (BISCHOF). Damit erscheint die Erforschung der formalen Pathogenese der primären basilären Impressionen im wesentlichen abgeschlossen. Die Frage nach der Ursache dieser Entwicklungsstörung selbst wird durch die Erklärung der primären basilären Impression als Folge einer Entwicklungsstörung freilich nicht berührt. Dies kommt am klarsten in der Erkenntnis zum Ausdruck, zu der die Analyse der formalen Beziehungen zwischen basilärer Impression und dysplastischen Zustandsbildern des Os occipitale und zu abnormem Verhalten der Schädelbasisknickung geführt hat. Diese Erkenntnis besagt - was SCHMIDT und FISCHER ausdrücklich betonen - daß die basiläre Impression nicht identisch mit der occipitalen Dysplasie ist, sondern nur ein allerdings sehr häufiges und besonders augenfälliges Symptom im Rahmen einer occipitalen Dysplasie. Bis heute besteht keine Einigkeit darüber, ob pränatale Erkrankungen (intrauterine Traumata, Entzündungen, Rh-Inkompatibilität) oder ob Chordaentwicklungsanomalien, womöglich durch Genanomalien bedingt, diese Entwicklungsstörungen verursachen (JOST).

2. Röntgenologischer Nachweis:

Der röntgenologische Nachweis der basilären Impression am Lebenden, der die planmäßige Untersuchung pathogenetischer Fragen erst möglich gemacht hatte, wurde erstmals 1911 von SCHÜLLER erbracht. Es hat dann mehr als 25 Jahre gedauert, bis Untersuchungen durchgeführt wurden, welche dem Ziele dienten, das Ausmaß der basilären Impression meßtechnisch festzulegen und so Grundlagen für eine Verständigung und Vergleichsmöglichkeiten zu schaffen. Es sind vor allem vier Bezugslinien gebräuchlich geworden, die eine Lagebestimmung der Spitze des Dens epistrophei, bezogen auf die sie umgebenden Schädelbasisabschnitte erlauben; CHAMBERLAIN (s. Abb. 2) gab im Seitenbild des Schädels die Verbindungslinie vom hinteren Pol des harten Gaumens zum hinteren Rand des Foramen occipitale magnum an (sogenannte CHAMBERLAIN'sche Linie); diese Linie darf seinen Angaben nach vom Dens epistrophei im Normalfall um 2 mm überschritten werden. Mc. GREGOR (s. Abb. 2) benutzte die Linie vom hinteren Pol des harten Gaumens, die den Boden der hinteren

Schädelgrube tangential berührt (sogenannte Mc GREGOR'sche Linie) und gab dieser Linie deshalb den Vorzug, weil der hintere Rand des Foramen occipitale magnum im Röntgenübersichtsbild schwer zu bestimmen ist. Diese Linie liegt im Bereich des Foramen occipitale magnum etwa 3 mm tiefer als die CHAMBERLAIN'sche Linie. Andere Autoren haben diese Maßangaben überprüft. SAUNDERS gab auf Grund seiner statistischen Untersuchungen an, daß der Dens epistrophei in Normalfällen im Mittel 1 mm unterhalb der CHAMBERLAIN'schen Linie liege bei einer Standardabweichung von $\pm 3,6$ mm. In der sagittalen Projektion haben FISCHGOLD und METZGER die Spitze des Dens epistrophei zur Verbindungslinie beider Mastoidspitzen (sog. Bimastoidlinie) und später FISCHGOLD, DAVID und BREGAT zur Verbindungslinie beider Fossae digastricae (sogenannte Biventerlinie) in Beziehung gesetzt (s. Abb. 3). DECKER, FISCHGOLD, HACKER und METZGER gaben auf Grund umfangreicher Untersuchungen an, daß der Dens epistrophei im Normalfall 3 mm unterhalb bis 10 mm oberhalb der Bimastoidlinie liege und die Biventerlinie nicht überschreite. Im Falle der basilären Impression liege der Dens epistrophei 8 mm - 50 mm (im Mittel 18 mm) oberhalb der Bimastoidlinie und oberhalb (im Mittel 7 mm, maximal 30 mm) der Biventerlinie. Die meisten Autoren benutzen die CHAMBERLAIN'sche bzw. die Mc GREGOR'sche Linie im Seitenbild und die Biventerlinie im Sagittalaufbild zur Festlegung der Diagnose einer basilären Impression. Andersartige Vorschläge zur Meßtechnik stammen von BULL, KLAUS, Mc RAY und in letzter Zeit von FRANCESCONI.

3. Klinisches Erscheinungsbild :

Die basiläre Impression hat klinisches Interesse erlangt, nachdem sich nachweisen ließ, daß eine Reihe krankhafter Zustände mittelbar oder unmittelbar durch sie erklärt oder zumindest mit ihrem Vorhandensein in Zusammenhang gesehen werden konnte. Diese Zusammenhänge konnten durch Sektionsergebnisse, später durch Operationsbefunde und ex juvantibus durch Operationserfolge aufgezeigt werden. Es sind verschiedenartige krankhafte Störungen unterschiedlicher Schweregrade im Zusammenhang mit dieser occipitalen Fehlbildung beschrieben worden. Die Vielfalt der klinischen Erscheinungen läßt sich aber nicht ohne weiteres allein mit den röntgenologisch faßbaren Veränderungen am atlanto-occipitalen Übergang erklären. Auch die Stärke der klinischen Symptomatik entspricht nicht einfach dem Ausmaß der Veränderung am Knochen. BISCHOF bemerkt

hierzu, daß es keine Syndrome gebe, welche für bestimmte knöcherne Skelettanomalien am atlantooccipitalen Übergang kennzeichnend wären. Der klinischen Erfahrung nach, so schreibt HIRSCHMANN, stellt jeder einzelne Fall von basilärer Impression eine Besonderheit für sich dar. Man kann daher nur die bisher beschriebenen Symptome aufzählen, welche sich in fast willkürlicher Weise im einzelnen Fall zu kombinieren pflegen.

Unter den subjektiven Beschwerden stehen Kopfschmerzen im Vordergrund, die meist in die Hinterhaupts- bzw. Nackenregion, aber auch in die Stirnregion lokalisiert werden. Diese Schmerzen können anfallsweise und vorübergehend, meist abhängig von bestimmten Kopfhaltungen, auftreten, aber auch als Dauerschmerz vorhanden sein. Es wurde über Fälle berichtet, bei denen derartige Kopfschmerzen über lange Zeite oder überhaupt das einzige Symptom einer bestehenden basilären Impression waren (CHAMBERS; POPPEN, AMMERMAN und HOLDEN). Diesen Kopfschmerzen können sich die Anzeichen eines erhöhten Schädelinnendrucks zugesellen. Viele Autoren berichten bei einer größeren Zahl der Fälle über Episoden mit Brechreiz, Erbrechen und Benommenheit (BODECHTEL, ACKERMANN und WOLFF u.a.), fanden bei Lumbalpunktionen eine Erhöhung des Liquordrucks (JOST). Nur vereinzelt liest man Hinweise darauf, daß Brechreiz und Erbrechen seltene Ereignisse seien (GLOWACKI und SPYRKA). Das Vorkommen von Stauungspapillen wird nur in wenigen Fällen (und nicht in allen Fällen mit Angabe des Grades der Prominenz) erwähnt (OBRADOR und SANCHES JUAN). Oft folgte der Benommenheit völlige Bewußtlosigkeit (JOST, DIECKMANN, BODECHTEL, ACKERMANN und WOLFF). Auch kamen kurze Bewußtlosigkeiten nach Art synkopaler Anfälle vor (BISCHOF), ferner anfallsartige Zustände von Atemnot und Herzklopfen (ACKERMANN und WOLFF), die wie die bei basilären Impressionen seltenen Stimmbandlähmungen als eine Beeinträchtigung des Nervus vagus interpretiert werden können. Unter den Hirnnerven sind (meist einseitige) Hypoglossus- und Accessoriuslähmungen mit Atrophien der von ihnen versorgten Muskulatur am häufigsten beobachtet worden und gelten als früh auftretende Symptome (DRIESEN). Relativ häufig werden Glossopharyngeusschädigungen erwähnt, die - gelegentlich zusammen mit Hypoglossusläsionen - zu Sprach- und Schluckstörungen führen, während Störungen von Seiten des Facialis und des Trigemini und des Abducens nur in vereinzelten Fällen festgestellt wurden. Immerhin aber können diese selten beeinträchtigten Hirnnerven - sogar isoliert - gestört sein, so daß auch - meist flüchtige - Doppelbilder (BISCHOF, JOST) und isolierte Trigeminalneuralgien (OBRADOR; DRIESEN) zu den klinischen Erscheinungsweisen der basilären Impression zählen. Nystagmus ist ein häufig angeführtes Symptom. Er kann allein und zusammen mit allen

anderen Symptomen auftreten. Lähmungen der Extremitäten werden in fast allen größeren Zusammenstellungen als Mono-, Para-, Hemi- und Tetraparesen angeführt. Sie sind nach Ansicht der meisten Autoren häufiger als Sensibilitätsstörungen zu finden. Wenn die Lähmungserscheinungen so stark ausgeprägt sind, daß sie einem Querschnittsyndrom entsprechen, weisen sie zuverlässiger auf die Lokalisation der Läsion hin als Sensibilitätsstörungen. Die Mehrzahl der Autoren berichtet von Sensibilitätsstörungen, die als Paraesthesien mit distaler Betonung und nach cranial verwaschener Begrenzung zu charakterisieren sind. Sie können motorische Ausfälle begleiten oder auch isoliert, manchmal nur flüchtig auftreten. Andere Autoren wieder sahen Bilder, die dem Typ dissoziierter Empfindungsstörungen entsprechen (ACKERMANN und WOLFF, KUHLENDahl, LIST). Ferner wiesen viele Fälle Kleinhirnsymptome auf. Während manche Autoren betonen, daß sie vor allem Hypotonie der Muskulatur, Intentionstremor, Dysmetrien, Rumpfataxien, nie (DRIESEN) oder selten (HIRSCHMANN) aber "Symptome von Seiten der Kleinhirnhemisphären" gesehen hätten, finden wir in anderen Kasuistiken (JOST) mehrere Fälle mit einseitigen Abweichungen beim Gehen, bei Zeigerversuchen und gerichtete Fallneigungen. Schließlich verdient besonders betont zu werden, daß die basilären Impressionen und ihre vielfältigen, regellosen Erscheinungsweisen in einem hohen Prozentsatz der Fälle von einer Fehlhaltung des Kopfes (Schiefhals) und Einschränkungen der Beweglichkeit am Kopf-Hals-Übergang begleitet werden. DRIESEN nennt in seiner Zusammenstellung aus der Literatur von 114 Fällen die Zahl 63 %.

So bunt sich die klinische Symptomatologie bei basilären Impressionen darstellt, so verschiedenartig sind auch die Verläufe dieser Krankheitszustände. Der Beginn der Erkrankung oder genauer gesagt die Erstmanifestation der Krankheitserscheinungen liegt zwischen dem zweiten und sechsten Lebensjahrzehnt (GARCIN, HIRSCHMANN). Erstmanifestationen im Kindesalter sind extrem selten und nur unter besonderen Umständen, z. B. im Zusammenhang mit traumatischen Einwirkungen beschrieben (JOST). Dies erinnert an andere krankhafte Zustände, die mit anderen Mißbildungen (Halsrippen, Spondylolisthesis, Gefäßmißbildungen u. ä.) vergesellschaftet sind. Nach der Manifestation finden sich rasch progrediente, langsam progrediente, remittierende, stationär bleibende und schubweise auftretende Verlaufsformen nebeneinander. Auf lange Sicht ist im allgemeinen mit einem Fortschreiten der Krankheitserscheinungen zu rechnen. Der weitere Verlauf bei Fällen mit den Zeichen starker Ausfallserscheinungen von Strukturen, die im Bereich der Medulla oblongata lokalisiert sind und bei Fällen mit plötzlich einsetzenden, rasch sich vergrößernden Symptomen

ist meist kontinuierlich progredient. Auch sind keine Fälle, bei denen eine Spontanheilung als gesichert angesehen werden kann, bekanntgeworden (GATAI). Darüber hinaus lassen sich keine zuverlässigen Gesetzmäßigkeiten und auch keine Beziehungen zwischen der Art des Verlaufes und der Art der Symptomatologie aufstellen.

4. Differentialdiagnostische Bedeutung

- Aus der Betrachtung der Symptomatologie und der Verlaufsweise krankhafter Erscheinungen, welche bei basilären Impressionen vorkommen können, ergibt sich ohne weiteres die große differentialdiagnostische Bedeutung, die der Kenntnis der basilären Impression zukommt. Vor allem kann fälschlicherweise das Vorliegen einer Syringomyelie oder -bulbie, eines Tumors in der hinteren Schädelgrube oder des obersten Halsmarkes, einer multiplen Sklerose, einer Amyotrophischen Lateralsklerose, eines supratentoriellen Tumors, einer Encephalitis, einer cerebralen Gefäßerkrankung oder einer Occipitalneuralgie (KUHLENDahl) angenommen werden. GATAI stellte 71 Fehldiagnosen aus der Literatur zusammen und gliederte sie der Häufigkeit nach. Unsere Aufzählung der Differentialdiagnosen richtet sich in ihrer Reihenfolge nach seinen Angaben der Häufigkeit. Es dominieren also die Fehldiagnosen von Systemerkrankungen (Syringomyelie, Amyotrophische Lateralsklerose) und der MS. Von fast allen Autoren wird gerade auf diese Möglichkeit einer Fehlbeurteilung hingewiesen.

5. Operative Therapie

Seit 1934 (EBENIUS) hat man begonnen, eine chirurgische Therapie der basilären Impression und ähnlicher Verbindungen am Atlanto-occipitalen Übergang zu entwickeln (DRIESEN, GATAI, GARCIN und OECONOMO, CHAMBERS, OBRADOR und SANCHES JUAN u.a.). Abgesehen von Unterschieden der Ausführung der Operation im einzelnen wird von allen Operateuren eine Dekompression der Atlanto-occipital-Region, die im Falle der basilären Impression beeengt ist, angestrebt. Um dies zu erreichen wird der Teil der Hinterhauptsschuppe, welcher den hinteren Rand des Foramen occipitale magnum bildet, und der Atlasbogen reseziert.

Durch dieses Vorgehen sind zwar nicht in allen Fällen Besserungen oder gar Heilungen zu erzielen. Dazu kommt die hohe Operationsmortalität (33 % im Durchschnitt, bei einzelnen Operateuren 10 %; DRIESEN). In zahlreichen Fällen sind aber Besserungen und auch Heilungen beschrieben worden (auf die Problematik der Operationsindikation und der Prognostik wird unten in anderem Zusammenhang eingegangen). Angesichts dieser therapeutischen Möglichkeit, nicht nur durch Operation ein progredientes Siechtum zum Stillstand zu bringen, sondern auch zu heilen, wird die Bedeutung sichtbar, die der Kenntnis der basilären Impression als Ursache für solche Krankheitsverläufe zukommt.

B) Schwierigkeiten der klinischen Bewertung einer röntgenologisch festgestellten basilären Impression.

Die Diagnose einer basilären Impression steht und fällt mit dem röntgenologischen Nachweis des entsprechenden Befundes am Schädel skelett. Die übrigen klinischen Krankheitserscheinungen, welche bei basilären Impressionen vorkommen, gestatten aus sich heraus diese Diagnose nicht. Lediglich einzelne Symptome, besonders Haltungsfehler und Formauffälligkeiten des Kopfes und der Halswirbelsäule und andere Mißbildungen können als Hinweis auf eine basiläre Impression verstanden werden. Andererseits aber ist die klinische Gesamtbeurteilung eines konkreten Krankheitsfalles auf Grund des Röntgenbefundes allein sehr oft nicht möglich.

1.) Beschwerdefreie Fälle:

Sehr viele Fälle - in manchen Statistiken bis zu 80 % (MORETON) - mit manchmal sogar hochgradigen basilären Impressionen haben keine klinischen Ausfallserscheinungen und sind ganz beschwerdefrei. Ein Fall, der in der Nerven klinik der Stadt und Universität Frankfurt am Main beobachtet wurde, diene hierfür als Beispiel :

(Kurt, O., 28 Jahre.) Die Röntgenbilder zeigen abnorme Verhältnisse am atlanto-occipitalen Übergang, die mit Hilfe tomographischer Technik genau analysiert wurden : Der Dens epistrophei überragt die CHAMBERLAIN'sche Linie um 15 mm (s. Abb. 4), die Biventerlinie um 10 mm (s. Abb. 5). Es besteht also eine ausgeprägte basiläre Impression. Außerdem erkennt man eine asymmetrische Atlasassimilation ans Occiput (s. Abb. 5 u. 6) und eine Spaltbildung im hinteren Atlasbogen (s. Abb. 7). Es handelt sich um einen Zufallbefund. Die Röntgenbilder des Schädels wurden auf der Suche nach traumatischen Veränderungen angefertigt (derartige Veränderungen waren nicht nachweisbar), weil der Patient vier Tage zuvor bei der Arbeit im Steinbruch ein Schädeltrauma erlitten hatte; ein im Schlag abgleitender Hammer hatte den Patienten an der Stirn getroffen. Der Patient soll 15 Minuten bewußtlos gewesen sein, einmal erbrochen und 3 Tage lang Kopfschmerzen gehabt haben. Der neurologische Befund war zur Zeit der Röntgenuntersuchung regelrecht. Zur Anamnese war ferner zu erfahren, daß der Patient an psychomotorischen Anfällen leidet, welche seit einer Verschüttung während eines Bombenangriffs 1943 bestün-

den. Damals soll kein Schädeltrauma stattgefunden, keine Bewußtlosigkeit bestanden haben. Zwischen 1953 und 1961 habe sich der Patient als Amateurboxer betätigt und sei vier- bis fünfmal k.o. geschlagen worden.

Dieser Fall ist - abgesehen von der Symptomlosigkeit bei dieser ausgeprägten kombinierten Anomalie am atlanto-occipitalen Übergang (basiläre Impression und Atlasassimilation und hintere Atlasbogenspalte) - auch deswegen besonders gelagert, weil der Patient mehrfach während eines längeren Zeitraumes traumatischen Einwirkungen ausgesetzt war, ohne daß sich irgendwelche ernste Folgen zeigten. Solche Belastungen - Schädeltraumen, k.o.-Schläge - führen bei vielen Fällen mit gleichstark ausgeprägten basilären Impressionen dazu, daß nach ihrem Einwirken nicht selten sogar schwere Krankheitssymptome auftreten, die auf die occipitale Dysplasie zurückgeführt werden können oder im wesentlichen durch sie geprägt werden. Solche Fälle wurden in der Literatur zur unfallmedizinischen Bedeutung der basilären Impression (HIRSCHMANN und DRIESEN, 1957, JANZEN, 1959) beschrieben. Besonders sei auf die drei Fälle DRIESENS (1961) hingewiesen, bei denen traumatische Einwirkungen schon geringer Art zu schweren Krankheitserscheinungen führten.

2. Besprechung der Faktoren, die die mangelhafte Korrelation zwischen der Stärke klinischer Erscheinungen und dem Grade der röntgenologisch faßbaren Knochenveränderung hervorrufen und erklären.

Diese eben erwähnten beschwerdefreien Fälle kennzeichnen das eine Extrem der vielen Möglichkeiten des Zusammenhanges zwischen knöcherner Fehlbildung am atlanto-occipitalen Übergang und klinischer Erscheinungsbilder, die sie begleiten. Auf der anderen Seite gibt es zweifellos Fälle, bei denen sich die Art der vorhandenen neurologischen Ausfallerscheinungen im wesentlichen von der röntgenologisch sichtbaren knöchernen Veränderung ableiten lassen. Wenn die basiläre Impression derart ausgeprägt ist, daß - meist bei gleichzeitig hypoplastisch verkürztem Clivus - der Dens epistrophei die Verbindungslinie des Vorder- und Hinterrades des Foramen occipitale magnum überschreitet und somit im Foramen selbst gelegen ist, reicht die sichtbare mechanische Einengung zur Erklärung der neurologischen Symptomatik aus. Im übrigen aber besteht, wie oben be-

reits erwähnt, keine eindeutige Korrelation zwischen den röntgenologisch faßbaren Veränderungen und den sie begleitenden übrigen Symptomen. Das hat mehrere Gründe :

a) Unzulänglichkeiten der röntgenologischen Meßmethoden.

Die Schwierigkeit beginnt bei der Auswertung der Röntgenbilder. Es wurde gesagt, daß man sich dabei verschiedener Meßmethoden bedient. Diese Methoden sind aber mehrfacher Kritik unterzogen worden. So weist BERGERHOFF darauf hin, daß die Meßergebnisse bei der Anwendung verschiedener Bezugslinien (CHAMBERLAIN, Mc GREGOR, BULL) deshalb statistisch nicht hinreichend sicher sind, weil die einzelnen Bezugspunkte, zwischen denen diese Linien ausgespannt sind, voneinander unabhängig erheblichen Varianten unterworfen sein können. Besonders gilt dies für die Linien, die sich einerseits an Teilen des Gesichtsschädels (am harten Gaumen), andererseits an Teilen der Hirnschädelbasis (am Hinterrand des Foramen occipitale magnum bzw. am Tangentenpunkt des Bodens der hinteren Schädelgrube) orientieren. Er führt u.a. die Untersuchungen von K.G. MEYER, BJÖRK und LINDEGARD an, welche gezeigt haben, daß sich der Hirnschädel und der Gesichtsschädel weitgehend unabhängig voneinander entwickeln können. BERGERHOFF hält die Methode der Messung nach FISCHGOLD und METZGER für die zuverlässigste, wenn auch hier Fehlermöglichkeiten vorhanden sind, da die Spitze des Dens epistrophei und die Spitzen der Warzenfortsätze nicht genau in einer Ebene liegen und somit bei verschiedener Projektion sich ihre Abstände voneinander entfernen oder nähern können. Zudem repräsentiert die Fischgold-Metzgersche (und die Biventer-) Linie, worauf SCHMIDT und FISCHER aufmerksam machen, nur einen Teilaspekt der basilären Impression, nämlich die sogenannte mediale basiläre Impression (Einpressung der Condylen), während die zweite Komponente, die sogenannte vordere basiläre Impression (Hochstand des Dens epistrophei) nur durch die Meßlinien im Seitenbild des Schädels aufgedeckt werden können. Diese beiden Formen der basilären Impression können sogar isoliert voneinander vorhanden sein und auch - jede in verschieden starker Ausprägung - kombiniert vorkommen. Man kann deswegen auf die Bezugslinien im Seitenbild, deren Signifikanz von BERGERHOFF kritisiert wurde, nicht verzichten. Sehr wichtig ist ein anderer Hinweis von SCHMIDT und FISCHER, der sich aus der Analyse der basilären Impression als Ausdruck einer occipitalen Dysplasie und eines gestörten Ablaufs der Senkung der Schädelsbasis

zur Peripherie während der Schädelentwicklung ergibt : Die basiläre Impression kann durch diese beiden unabhängig voneinander variablen Komponenten verstärkt oder vermindert werden. Die dyplastische Verbildung des Basisoccipitale und der Kondylen kann von einer Hemmung der Senkung der Basis zur Peripherie, vor allem im Gebiet der Hinterhauptschuppe, begleitet werden. Daraus resultiert eine Verminderung der Höhe der hinteren Schädelgrube (sog. enge hintere Schädelgrube (BINZ)). Diese Senkung der Basis zur Peripherie kann aber auch normal ausgebildet sein. Ersteres stellt eine Vergrößerung der occipitalen Dysplasie dar, letzteres bedeutet, daß sich die Dysplasie auf die ventralen und lateralen Anteile des Os occipitale beschränkt. Ein wichtiger Bezugspunkt zur Feststellung einer basilären Impression in seitlicher Sicht, nämlich der hintere Rand des Foramen occipitale magnum (CHAMBERLAIN) bzw. der tiefste Punkt der hinteren Schädelgrube (Mc GREGOR) ändert abhängig von diesen Vorgängen seine Lage zum Dens epistrophei. Diese Lageänderung ist so beschaffen, daß im Falle der Ausdehnung der Entwicklungsstörung der Dens epistrophei die CHAMBERLAIN'sche bzw. die Mc GREGOR'sche Linie um weniger überragt als im Falle der geringeren Abnormität mit normaler Entwicklung der dorsalen Anteile des Os occipitale. So kommt es, daß das radiologische Symptom basiläre Impression nicht immer zuverlässig das Ausmaß der eigentlichen Entwicklungsstörung, der occipitalen Dysplasie, anzugeben im Stande ist. Angesichts der Unzulänglichkeiten der Messungen hat LINDGREN vorgeschlagen, auf Messungen zu verzichten und durch geeignete Spezialaufnahmen die "Einpressung der Condylen" direkt sichtbar zu machen (s. Abb. 14). Auch BROCHER (1964) rät, "nicht allzusehr auf Messungen abzustellen, sondern mehr die Form der Schädelbasis in Betracht zu ziehen". Er empfiehlt, vor allem die Lagebeziehung zwischen Os occipitale, Atlas und Epistropheus und der Distanz der Hinterwand des Epistropheuszahns zum hinteren Atlasbogen zu prüfen. Die Unsicherheiten spiegeln sich auch in der Tatsache wider, daß immer wieder neue Meßverfahren ausgearbeitet werden. Aber selbst die Autoren, die neue Vorschläge machen, können nicht umhin, gleichzeitig herauszustellen, daß es auch bei Anwendung aller Methoden - und besonders in den zweifelhaften gering ausgeprägten Fällen - "mitunter schwierig ist, eine basiläre Impression zu diagnostizieren" (FRANCESCONI). SCHOBER bezeichnet die genannte Meßmethoden für die Beurteilung von Grenzfällen als unbrauchbar, da der Übergang vom Normalen zum Pathologischen stets fließend sei. Diese Einschränkungen, die sich aus der Kritik an den Methoden der Ausmessung ergeben, kommen naturgemäß nur in den leichten Fällen zum Tragen, bei denen es sich darum handelt, festzustellen, ob überhaupt eine basiläre Impression vorliegt.

Unser Fall K.O. hat schon gezeigt, daß die Kritik an der Genauigkeit der Meßverfahren in der Gesamtbeurteilung einer basilären Impression nicht den schwerwiegendsten Einwand darstellt. Denn bei ihm besteht kein Zweifel daran, daß eine basiläre Impression vorliegt. Der Dens epistrophei überragt die CHAMBERLAIN'sche Linie um 15 mm, die Biventerlinie um 10 mm, d.h. in einem Ausmaß, welches eindeutig als pathologisch zu bewerten ist. Doch werden entsprechende klinische Erscheinungen vermißt. Die Röntgendiagnose "basiläre Impression" ist eben noch keine Krankheitsdiagnose.

b) Kombinationen mit anderen Knochenanomalien am atlanto-occipitalen Übergang :

Die basiläre Impression und die ihr meist zu Grunde liegende Dysplasie des Os occipitale kann mit anderen Fehlbildungen des atlanto-occipitalen Übergangsgebietes kombiniert sein, die ihrerseits mit ähnlichen klinischen Krankheitszeichen vergesellschaftet sein können, wie die basiläre Impression. Diese Kombinationen sind nicht selten, meist kommt zu einer basilären Impression eine Atlasassimilation hinzu. Seltener findet man auch (kongenitale) atlanto-axiale Luxationen (DRIESEN). Liegt eine solche Kombination von Fehlbildungen vor, deren Komponenten jede für sich in gleicher Weise von klinischer Relevanz sein kann, ist eine Entscheidung über die Bedeutung einer dieser Komponenten nicht möglich. Im allgemeinen sollen Fälle mit solchen kombinierten Abartigkeiten des Atlanto-occipital-Skeletts öfter mit ausgeprägten entsprechenden klinischen Syndromen einhergehen. Der oben angeführte Fall K.O., der neben einer basilären Impression eine Atlasassimilation aufweist, zeigt, daß auch diese Beziehungen nicht in jedem Falle gelten.

Die Mannigfaltigkeit der knöchernen Abartigkeiten ist so groß, daß die zur Beobachtung kommenden Fälle selbst bezüglich des Skelettbefundes nur bedingt vergleichbar sind. Am ehesten beurteilbar hinsichtlich der klinischen Bewertung ist in dieser kompliziert zusammengesetzten Region nur der Kanalabschnitt, durch welchen die Medulla oblongata den Schädelinnenraum verläßt, um in den Rückenmarkskanal überzugehen. Dabei sind aber noch zwei Gesichtspunkte zu berücksichtigen; DECKER und Mitarbeiter (1956) weisen darauf hin, daß gelegentlich hinter dem Zahnfortsatz des Epistropheus etwa 2 - 3 mm dickes Bindegewebe liegen kann, so daß die Röntgenaufnahmen des Knochens in dieser Region keine sichere

Aussage über die tatsächlichen Raumverhältnisse gestatten. Sie haben diese Befunde an Hand gasmyelographischer Untersuchungen erhoben (s. Abb. 8). Weiter konnte JIROUT mit Hilfe seiner ebenfalls gasmyelographischen Untersuchungen zeigen, daß von der Weite des Knochenkanals im Bereich der Halswirbelsäule keine direkten Schlüsse auf die Beweglichkeit des Rückenmarkes gezogen werden können; allerdings stellte er fest, daß die Verschieblichkeit im Bereich des 1. und 2. Halswirbels relativ am größten ist. Sie beträgt nämlich hier in ventrodorsaler Richtung 8,5 - 9 mm.

Man weiß, daß die Medulla oblongata in der Gegend des Foramen occipitale magnum, am ventrodorsalen Durchmesser gemessen, eine lichte Weite von 10 - 11 mm benötigt, um nicht so stark komprimiert zu werden, daß Leitungsunterbrechungen an dieser Stelle resultieren müßten. Die Erfahrung mit Unfallverletzungen in dieser Region hat gezeigt (REINHARDT), wie unterschiedlich groß auch hier die individuellen Toleranzen sind. In einem hohen Prozentsatz (nämlich in ca. 2/3 der Fälle) führen erhebliche Verschiebungen von Frakturstücken - meist handelt es sich um den abgebrochenen Dens epistrophei - eben noch nicht zu einer schädigenden Einengung des Passageraumes der Medulla oblongata. Ein Fall, der in der Universitätsnervenklinik der Stadt Frankfurt/M. beobachtet wurde, möge dies veranschaulichen :

(Mathilde H., 78 Jahre) 5 Tage vor der Aufnahme stürzte die Patientin von der Truppe. Sie stand gleich wieder auf, lief noch 5 Tage beschwerdefrei herum, trug dabei auch Einkaufstaschen. Schließlich kam sie wegen psychischer Auffälligkeiten (Verwirrtheit) zur Aufnahme. Wegen der anamnestischen Angaben wurde eine Schädelübersichtsaufnahme zum Ausschluß von Schädelfrakturen angefertigt, Schädelfrakturen lagen nicht vor. Man sah aber eine Luxationsfraktur des Dens epistrophei, der auf dem Schädelbild nicht in allen Einzelheiten zu erkennen war und erst auf Halswirbelsäulenaufnahmen (s. Abb. 9) deutlich dargestellt wurde : Der Dens epistrophei war an seiner Basis abgebrochen. Beide Atlasbögen waren vollständig frakturiert. Der Dens und der daran hängende vordere Teil des Atlas waren nach dorsal um fast den ganzen ventrodorsalen Densdurchmesser verschoben. Die ventrale Kante des Frakturstückes stand gerade eben noch auf der dorsalen Kante der Epistropheusbasis. Der Abstand der Hinterfläche des Dens vom hinteren Rand des Foramen occipitale magnum betrug noch 20 mm, der zum Hinterrand des Epistropheusbogens noch 13 mm. Zum Zeitpunkt der Röntgenuntersuchung klagte die Patientin lediglich über leichte ziehende Schmerzen in beiden Armen. Bei der neurologischen Untersuchung konnten aber keine Ausfallserscheinungen nachgewiesen werden.

Wenn auch der Durchtrittskanal des obersten Halsmarkes absolut gemessen bei der Untersuchung gerade noch ausreichend groß erschien, so mußte doch das oberste Halsmark nach dem Unfall plötzlich über den abgebrochenen und dorsalwärts verschobenen Dens wie über ein Hypomochlion gespannt verlaufen, eine Bedingung, die SCHMIDT und FISCHER als Schädigungsmechanismus bei der basilären Impression beschreiben.

c) Kombinationen mit Mißbildungen des Zentralnervensystems und des Gefäßsystems :

Die Berücksichtigung zusätzlicher knöcherner, röntgenologisch faßbarer Anomalien vermag die klinischen Bilder somit auch nicht zu klären. Es gibt aber noch andersartige zusätzliche Faktoren, die für die Ausgestaltung der klinischen Symptomatik von wesentlicher Bedeutung sind. Pathologisch anatomische Untersuchungen sowie Operationsbefunde haben gelehrt, daß mit diesen Entwicklungsstörungen der Knochen solche der Hirnsubstanz, besonders im Medulla-Kleinhirnbereich, der Rückenmarkshäute und der Blutgefäße, die das Zentralnervensystem in diesen Abschnitten versorgen, einhergehen können. Als Wichtigste seien genannt Dysplasien des Kleinhirns, die Arnold-Chiarische Deformität der Kleinhirntonsillen, Spaltbildungen in der Medulla, Meningomyelocelen. Auch können mit basilären Impressionen Systemerkrankungen des Nervensystems einhergehen, die den Mißbildungen nahestehen : Syringomyelie und Amyotrophische Lateralsklerose (HIRSCHMANN), schließlich sind varicöse Veränderungen der Arteria spinalis posterior und Abnormitäten der Arteria cerebelli inferior posterior zu nennen (DRIESEN). Über die Häufigkeit dieser Veränderungen kann man deshalb keine umfassende Vorstellung gewinnen, weil nur ein Teil der Fälle zur Sektion und Operation kommt und gerade die operierten Fälle insofern eine Auslese darstellen, als natürlich nur solche operiert werden, bei denen man sich einen Operationserfolg versprechen kann (siehe unten).

Diese den Knochenbefund begleitenden Abartigkeiten können aus dem Röntgenbild freilich nicht diagnostiziert werden. Es stellt sich die Frage, ob und inwiefern diese durch Fehlentwicklung bedingten knöchernen Veränderungen als Hinweis auf eine solche gleichzeitig bestehende Anomalie aufgefaßt werden können. Entwicklungsphysiologische Untersuchungen der Wirbelsäule (TÖNDURY) haben ergeben, daß das Neuralrohr und die Chorda dorsalis die Ausgestaltung der Wirbelsäule induzieren. Während das Neural-

rohr für die Ausdifferenzierung der dorsalen Wirbelanteile verantwortlich ist, sorgt die Chorda dorsalis für die gleichen Vorgänge in den ventralen Abschnitten der Wirbelsäule. Für manche Fehlbildungen der ventralen Wirbelsäulenabschnitte ist indessen der Mechanismus der Pathogenese klargestellt. So weiß man z. B., daß Verblockungen der ventralen Wirbelanteile allein durch Chordadefekte und ohne Defekte am Neuralrohr zustande kommen können. Am atlanto-occipitalen Übergang konnte bisher u. W. nur eine bestimmte Abnormität entwicklungsphysiologisch abgeklärt werden, nämlich die sog. angeborene Densluxation. Diese Störung fand sich im Mäusestamm der Short-Danforth Mutante THEILER's. Es handelt sich um eine Aplasie des Zahnfortsatzes und eine Hypoplasie der Bandapparate, als deren Ursache ein Chordadefekt an der Stelle der entsprechenden Blasteme erkannt wurde. - Wenn auch noch keine entsprechend exakten Untersuchungen anderer Formen der Dysplasie am atlanto-occipitalen Übergang vorliegen, so läßt sich doch aufgrund der angeführten Beispiele annehmen, daß aus dem Vorhandensein einer occipitalen Dysplasie ein sicherer Rückschluß auf gleichzeitig bestehende Abnormitäten am Zentralnervensystem nicht statthaft sind. Da die occipitale Dysplasie vor allem Knochenstrukturen betrifft, deren Bildungsmaterial im Induktionsfeld der Chorda corsalis liegt, scheint in Analogie zu den Verhältnissen an der übrigen Wirbelsäule sogar der Schluß möglich, daß diese knöchernen Fehlbildungen ohne gleichzeitig bestehende Abnormitäten des Zentralnervensystems möglich sein müssen. Zumindest konnten bisher keine Hinweise dafür gefunden werden, daß sie sich - sofern gleichzeitig vorhanden - in ihrer Entwicklung gegenseitig bedingen. Sie treten offensichtlich in einem Teil der Fälle parallel zueinander auf. Selbst dann, wenn man einen Zusammenhang zwischen Fehlbildungen am Schädelknochen und am Zentralnervensystem postuliert, wäre nicht zu erwarten, daß von dem Grade der röntgenologisch darstellbaren Ausprägung der Knochenveränderung auf das Ausmaß einer Anomalie der Hirnstruktur geschlossen werden kann. Es gibt Beziehungen zwischen Schädelknochen und Hirnsubstanz, deren ursächliche Verknüpfung sicher ist, nämlich die Hemiatrophie des Großhirns und die Veränderungen basal gelegener Hirnstrukturen mit entwicklungsmechanisch korrelierter Änderung der Sella- und Keilbeinhöhlenstruktur (SCHIFFER). Selbst bei diesen ursächlich gekoppelten Vorgängen kann aus der Größe der Formänderung am Knochen die Ausprägung der Veränderung am Hirn nicht abgelesen werden (FRIEDMANN und SCHMIDT-WITTKAMP).

Diese eben genannten zusätzlichen Anomalien prägen in vielen Fällen das klinische Bild. Fälle, die mit einer Kleinhirntonsillenektopie einhergehen, werden vor allem durch Verlegung der Foramina Luschkae und Magendi

Hydrocephalussymptome verursachen, während Fälle, die gleichzeitig eine Syringomyelie oder eine amyotrophische Lateralsklerose aufweisen, querschnittsähnliche neurologische Ausfälle zeigen können. Aber umgekehrt kann aus der klinischen Symptombildung auch nicht sicher das Vorhandensein bestimmter angeborener Abartigkeiten des Nervensystems abgeleitet werden. HIRSCHMANN und DRIESEN führen in diesem Zusammenhang aus der Literatur (GUSTAVSON DEREYMAKES) Obduktionsbefunde von Fällen mit dissoziierten Sensibilitätsstörungen an. In einem Falle war die Ursache dieser Symptomatik die pathologisch-anatomisch festgestellte gleichzeitig bestehende Syringomyelie, in einem anderen Falle fehlte eine dysraphische Entwicklungsstörung. Als Ursache der Symptomatik wurden hier Nekrosen im Bereich der Medulla oblongata angesehen, zu deren Zustandekommen die Kompression der Medulla durch die knöcherne Strukturveränderung am atlanto-occipitalen Übergang wie auch Veränderungen an den Hirnhäuten in dieser Region und schließlich vasculäre Faktoren beigetragen haben. Die Anomalien des Zentralnervensystems können also zwar in manchen Fällen die vorhandenen klinischen Symptome erklären. Aber ihr Vorhandensein kann weder aus diesen Symptomen, die hinsichtlich ihrer Ursachen wie gezeigt vieldeutig sind, noch aus dem Röntgenbefund festgestellt werden.

d) Sekundäre Veränderungen an den Hirnhäuten und den Gefäßen :

Wie aus fast allen Beschreibungen von Operationsbefunden zu entnehmen ist, kommen schließlich auch noch sekundäre Veränderungen im Gebiet der atlanto-occipitalen Mißbildungen hinzu. Vor allem werden sekundäre Gefäßveränderungen und Arachnitiden, Zysten und Strangbildungen der Hirnhäute beschrieben, welche auf die Liquor- und Blutzirkulation Einfluß nehmen und sich darin von den Auswirkungen einer Gefäßmißbildung oder einer Kleinhirntonsillenektopie nicht unterscheiden lassen. Diese allmählich zusätzlich sich einstellenden Veränderungen führen im Laufe der Jahre zusammen mit den angeborenen Anomalien zu Ausfallserscheinungen. So wird verständlich, daß die Manifestation der Erkrankung erst in fortgeschrittenem Lebensalter erfolgt. Manche Autoren glauben, daß Alterungsvorgänge sich auf die abnormen Strukturen bei basilärer Impression verschlechternd auswirken; BROCHER nimmt eine Vergrößerung der basilären Impression im Laufe des Lebens an, NACHTWEG und SCHLIACK sehen in der Erschlaffung der Bandapparate zusätzliche mechanische Faktoren. DECKER, FISCHGOLD, HACKER und METZGER in der Zunahme der

Lordose der Halswirbelsäule. KELLNER und LEY wenden dagegen ein, daß Alterungsvorgänge nicht die entscheidende Rolle spielen, da das Manifestationsalter ganz unterschiedlich sei - GARCIN gibt das Manifestationsalter mit dem zweiten Lebensjahrzehnt, ACKERMANN und WOLFF mit dem dritten bis fünften Lebensjahrzehnt an, HIRSCHMANN kennt Fälle, die erst im sechsten Lebensjahrzehnt klinische Störungen aufweisen. Doch leuchten die dagegen aufgeführten Argumente BEYERs ein, der zu bedenken gibt, daß bei von vornherein nicht sehr anpassungsfähigen Blutzirkulationsverhältnissen sich im Laufe der Zeit zunehmende örtliche Kreislaufstörungen auswirken und daß geringe Anlässe (Infekte, Traumen, endokrine Umstellungsphasen, Herz-Kreislauf-Erkrankungen) hier zur Dekompensation führen können. SCHIFFER weist besonders auf die Folgen der Rechtsinsuffizienz des Herzens hin, die in höherem Alter gehäuft vorkommt. Die allgemeine venöse Einflußbehinderung führt zu einer übermäßigen Füllung auch der Venenpolster am atlanto-occipitalen Übergangsbereich. Dies kann sich sowohl mechanisch als auch haemodynamisch auf die hier betroffenen zentralnervösen Strukturen auswirken. Die Ansicht von ACKERMANN und WOLFF, daß Adhaesionen der Meningen sich über die Liquorzirkulation zunehmend störend auswirken, stellt eine wichtige Ergänzung in der Aufzählung sich mit der Zeit entwickelnder pathogener Momente dar.

3) Die Problematik der Indikationsstellung zur operativen Therapie der basilären Impression :

Am eindrücklichsten - wegen der daraus erwachsenden Konsequenzen - wird man mit der besprochenen Problematik konfrontiert, wenn man sich anläßlich eines konkreten Falles mit der Frage der Indikation und Prognose der operativen Therapie der basilären Impression zu beschäftigen gezwungen ist. Da, wie eingangs erwähnt, mit spontanen Besserungen von Krankheitserscheinungen im Gefolge einer basilären Impression nicht gerechnet werden kann, da ferner konservative Therapie nur in Fällen mit geringen Beschwerden aussichtsreich ist, muß man, wenn man überhaupt helfen will, auf die Möglichkeit einer operativen Behandlung zurückgreifen. Röntgenologische Gesichtspunkte reichen zur Gesamtbeurteilung der basilären Impression, wie gezeigt wurde, nicht aus. Kontrastmitteldiagnostische Maßnahmen sind wegen der damit verbundenen Gefahren und der durch sie heraufbeschworenen Verschlechterung der Prognose und Erhöhung der Opera-

tionsmortalität nach Ansicht von GATAI und DRIESEN kontraindiziert. Den klinischen Zustandsbildern ist es auch nicht anzusehen, ob die knöcherne Anomalie in ihrer mechanischen Auswirkung oder ob sekundäre Veränderungen an den Hirnhäuten, welche mehr oder weniger einer operativen Korrektur zugänglich sind, die hauptsächliche Ursache für die Symptomatik darstellen, oder ob ihr inoperable Mißbildungen am Zentralnervensystem oder den Blutgefäßen zu Grunde liegen. Lediglich solche Symptome, die auf eine Liquorzirkulationsstörung chronischer oder krisenhafter Art schließen lassen, werden - einerlei, ob durch Mißbildung (ARNOLD-CHIARI) oder sonstige Faktoren hervorgerufen - keine wesentlichen Probleme bei der Entscheidung zur Operation stellen und auf Besserung hoffen lassen. In anderen Fällen aber wird man - zum Handeln gezwungen - auf eine die Ursachen abklärende praeoperative Diagnostik verzichten müssen. Bei der Indikationsstellung wird man sich nach empirischen Gesichtspunkten, die sich aus Erfolgsstatistiken herleiten, ausrichten. Diese Erfahrungen besagen, daß nach operativer Therapie im allgemeinen mit einer Rückbildung länger bestehender neurologischer Ausfallerscheinungen (besonders motorischer Bahnen) nicht gerechnet werden kann (DRIESEN, GATAI, OBRADOR und SANCHES JUAN, ROHR), entweder weil diese Ausfälle durch Mißbildungen oder Systemerkrankungen der Nervensubstanz, durch Kreislaufstörungen infolge Mißbildungen der Gefäße oder durch irreversible Nekrosen infolge mechanischer Kompressionen und durch chronische sekundäre Kreislaufstörungen zustande gekommen sind. Meist wird erst die operative Freilegung eine richtige Einschätzung der Situation des Einzelfalles ermöglichen. Die Frage, ob sich eine Schädigung zurückbilden wird, ist oft nicht zu beantworten. Erst der weitere Krankheitsverlauf kann eine Antwort auf diese Frage geben. So unbefriedigend die diagnostischen Möglichkeiten im Hinblick auf die Problematik der operativen Therapie auch sein mögen, darf doch der Wert der operativen Dekompression nicht unterschätzt werden. Er besteht darin, daß der für den spontanen Krankheitsverlauf verhängnisvolle Circulus vitiosus (Kompression - Raumbeschränkung - Zirkulationsstörung - Oedem - Hydrocephalus - erhöhte Raumbeschränkung (GATAI)) unterbrochen wird. So kann wenigstens eine weitere Verschlimmerung aufgehalten, die Anfälligkeit gegenüber zusätzlichen Noxen (Infektionen, Traumata, allgemeine Kreislaufinsuffizienzen) vermindert und in früh erfaßten Fällen das Eintreten von irreversiblen Störungen verhindert werden.

C) Ein Fall, bei dem eine basiläre Impression und gleichzeitig ein Keilbeinflügelmeningeom gefunden wurde.

1) Fallbeschreibung und Hinweis auf diagnostische Irrtumsmöglichkeiten :

Bisher war von der Schwierigkeit die Rede, das Röntgensymptom basiläre Impression und die Art der sie begleitenden klinischen Krankheitszeichen in diagnostischer Hinsicht in Einklang zu bringen. Die Vielfalt der angeführten zusätzlichen Faktoren, die die Krankheitserscheinungen prägen und die nicht Gegenstand der Röntgenuntersuchung sein können, standen jedoch als korrelierte Mißbildungen oder sekundäre Veränderungen mit der Abnormität des Atlanto-occipital-Skeletts im Zusammenhang. Es soll jetzt eine andersartige diagnostische Schwierigkeit erörtert werden, die darin besteht, daß ein Patient sowohl eine basiläre Impression als auch eine ganz andersartige, davon unabhängige Hirnerkrankung (Hirntumor) hat und eine klinische Symptomatik aufweist, die man der basilären Impression allein zur Last legen könnte. So besteht die Gefahr, daß man die wahre Ursache der Symptome dieses Falles nicht erkennt. In der Nervenklinik der Stadt und Universität Frankfurt/M. wurde folgender Fall beobachtet :

(Johanna E., 40 Jahre). Die Patientin war früher nie krank. Seit 4 Jahren litt sie während der Periode an Kopfschmerzen, die sie aber immer durch eine Spalt- oder Treupeltatablette kupieren konnte. Im März nahm sie an einer Geburtstagsfeier teil. Es wurde Alkohol getrunken. Sie glaubte, daß sie sich in übermütigem Zustand mit dem Kopf am Schrank gestoßen hat. Sie hatte jedenfalls am nächsten Tage Kopfschmerzen, und auch in der folgenden Zeit traten regelmäßig beim Zurückbeugen des Kopfes Kopfschmerzen auf, desgleichen bei Erregungen und bei ruckartigen Bewegungen. Sie hatte kein Schwindelgefühl, keinen Brechreiz, war nicht müder als sonst, litt weder an Konzentrations- noch an Merkschwäche und konnte gut schlafen. Wegen der Kopfschmerzen schickte sie der Hausarzt zunächst in unsere Poliklinik. Bei der allgemeinen und neurologischen Untersuchung ergab sich kein krankhafter Befund, insbesondere auch keine Stauungspapille. Es wurden Röntgenschädelübersichtsaufnahmen und zusätzliche Spezialaufnahmen (Schädel stark halbaxial, Schichtaufnahmen der Atlanto-occipital-Region) angefertigt : Das seitliche Übersichtsbild des Schädels (s. Abb. 10) zeigt, daß eine basiläre Impression vorliegen muß. Deren Ausmaß ist aber nicht zu erkennen, weil die Spitze des Dens epistrophei von Pyramidenstrukturen und den Mastoidformationen überla-

gert ist. Aus dem gleichen Grunde kann man auch das Ende des Clivus nicht sehen. Es besteht ein Blockwirbel C 2/3, die Verblockung betrifft die Wirbelkörper, ihre Bögen und Dornfortsätze. Es bestehen keine Anzeichen für eine Erhöhung des intrakraniellen Druckes. Das sagittale Übersichtsbild des Schädels (s. Abb. 11) zeigt eine deutliche Schädelbasisdysplasie. Beide Pyramiden steigen etwas nach medial an, die rechte steht deutlich höher als die linke. Die Spitze des Dens epistrophei ist nicht zu sehen. Die Massae laterales atlantis und ihre Gelenkungen mit dem Occiput und dem Epistropheuskörper sind beiderseits vorhanden. Sie liegen wesentlich höher als normal. Auf den Schichtaufnahmen (Focus-Film-Abstand 150 cm) erkennt man, daß die Spitze des Dens epistrophei im seitlichen Bild (s. Abb. 12) die Chamberlain'sche Linie um 16 mm überragt. Der Clivus ist stark verkürzt. Der obere Rand des Atlasbogens steht noch 2 mm höher als die Spitze des Dens epistrophei und scheint von einer Lamelle des hier sehr dünnen Endes des Clivus bedeckt. Im sagittalen Schichtbild (s. Abb. 13) sieht man, daß die Spitze des Dens epistrophei 20 mm oberhalb der Bimastoidlinie und 8 mm oberhalb der Biventerlinie liegt. Eine Atlasassimilation besteht nicht. Die occipitalen Kondylen sind sehr flach, hypoplastisch, stehen nicht gleich hoch, der rechte etwas höher als der linke. Die Kondylen sind gegen das Schädelinnere imprimiert. Dies erkennt man besonders gut auf der stark halbaxialen Schädelaufnahme (s. Abb. 14). Sie zeigt beiderseits medial von den Eminentiae arcuatae zwei Vorwölbungen, die bei stereoskopischer Betrachtung gut occipitalwärts der Pyramidenspitzen lokalisiert werden können. Es besteht also eine deutliche basiläre Impression mit Hypoplasie des Clivus und der Kondylen.

Das sagittale Übersichtsbild des Schädels (s. Abb. 11) aber zeigte ferner eine kleine rundliche, kalkdichte Verschattung, die sich in die oberen Abschnitte der linken Stirnhöhle projizierte, 16 mm paramedian. Eine Epiphysenverkalkung war im Seitenbild an normaler Stelle in entsprechender Größe zu sehen. Es bestand die Frage, ob es sich bei der kleinen kalkdichten Verschattung im Sagittalbild um die beträchtlich nach links verschobene Epiphysenverkalkung handelt. Diese Frage konnte mittels der stereoskopischen halbaxialen Aufnahmen (s. Abb. 14) und der sagittalen Tomographie in 10 cm Tiefe (s. Abb. 15) eindeutig beantwortet werden. Es handelte sich tatsächlich um eine verschobene Epiphysenverkalkung.

Wenn nun die Epiphysenverkalkung nicht vorhanden gewesen wäre, hätte man auf Grund des Befundes am atlanto-occipitalen Übergang keine Bedenken gehabt, die bestehenden geringen rein subjektiven Beschwerden

der Patientin als "typisches" Symptom einer basilären Impression aufzufassen - typisch deshalb, weil diese Kopfschmerzen immer nach forcierten Bewegungen in den Kopf-Hals-Gelenken auftraten. Man hätte sich ferner vorstellen können, daß durch ein möglicherweise stattgehabtes leichtes Schädeltrauma zusammen mit Alkoholgenuß ein leichter Dekompensationszustand einer durch die hochgradige basiläre Impression bedingten Liquorzirkulationsbehinderung ausgelöst worden sei und nun erstmals zu Beschwerden bei einer bisher symptomlos gebliebenen Verbildung am Kopf-Hals-Übergang geführt hätte. Daß eine 40-jährige Frau seit 4 Jahren an offensichtlich leichten Kopfschmerzen bei der Periode klagte, bedarf an sich keiner besonderen Beachtung, hätte ebenfalls gut mit den oben skizzierten Gedankengängen in Einklang gestanden. An die Möglichkeit zu denken, daß eine grobe Hirnmassenverschiebung besteht, war aus der Gesamtsituation heraus kein Anlaß vorhanden.

Die Sichtbarkeit der Epiphysenverkalkung allein war also Veranlassung, weitere diagnostische Methoden einzusetzen. Erfahrungsgemäß wird eine Verkalkung der Epiphyse auf Schädelübersichtsaufnahmen oft vermißt. BERGERHOFF nennt folgende Häufigkeitszahlen für die röntgenologisch sichtbare Verkalkung der Epiphyse : Ab dem 20. Lebensjahr in 25 %, erst ab dem 60. Lebensjahr in 60 bis 70 % der Fälle. Angesichts dieser Feststellungen kann man ermeszen, wie leicht man von dem in diesem Falle einzigen richtungsweisenden Symptom in Stich gelassen werden kann.

Die Patientin fühlte sich innerhalb weniger Tage wieder wohl, sie sah kaum ein, daß sie zur stationären Untersuchung im Krankenhaus aufgenommen werden sollte und kam erst drei Wochen später bei völligem Wohlbefinden zur Aufnahme. Inzwischen war ein EEG abgeleitet worden. Temporal und fronto-central rechts wurde der unregelmäßige 9-11/sec. - Rhythmus von unregelmäßigen 3-7/sec. -Wellen überlagert, welche bereits nach Hyperventilation von 30 Sek. Dauer auf 2,5-6/sec. -Wellen vergrößert und insgesamt vermehrt zu beobachten waren. In der rechtsseitigen Scheitelbasisableitung traten 2,5-4/sec. -Wellen auf. Die rechtsseitige Carotisangiographie (s. Abb. 16 und 17) zeigte eine deutliche Massenverschiebung. Die weiter occipitalwärts gelegenen inneren Hirnvenen waren um 12 mm nach links über die Mittellinie verschoben, die Massenverschiebung in den weiter frontalwärts gelegenen Regionen konnte wegen einer Variation der Arteria cerebri anterior rechts nicht richtig beurteilt werden. Hier nämlich besteht keine eigentliche Arteria pericallosa, sondern nur ein starker kallosomarginaler Ast, welcher wahrscheinlich schon neben der frontalen Falx liegt und deshalb nicht an der Massenverschie-

bung teilnehmen kann. Deshalb ist kein positives Falxzeichen zu sehen, während der Anfangsabschnitt der Arteria cerebri anterior rechts, welcher in dem von der Falx cerebri ausgesparten Teil der Mittelebene liegt, um 8 mm nach links über die Mittellinie verschoben ist. Im übrigen zeigte die Hochdrängung der Arteria cerebri media rechts in ihrem vorderen bis mittleren Verlaufsanteil eine Raumforderung an, die in den Bereich des Poles und der mittleren Abschnitte des Tempallappens zu lokalisieren ist. Eine Tumoranfärbung kam nicht zustande, auch sind keine vorzeitig auftretenden venösen Strukturen zu erkennen. Eine Artdiagnose kann nicht gestellt werden. Nicht einmal kann zwischen einer intra- oder extracerebral gelegenen temporalen Raumforderung unterschieden werden. In diesem Zusammenhang muß noch bedacht werden, daß es sich um eine ausschließliche Kontrastfüllung der Arteria carotis interna handelt und so eine evtl. Tumorversorgung durch die Arteria carotis externa nicht zur Darstellung kommen kann. Schließlich ist noch der auffällige Verlauf der gut dargestellten Arteria communicans posterior und der Arteria cerebri posterior zu erwähnen. Diese Arterien verlaufen etwas zu weit basal, etwas basal-konvex durchgebogen. Im Sagittalbild ist ihr Verlauf nicht zuverlässig genug dargestellt, als daß man eine eindeutige Verlagerung in dieser Projektion feststellen könnte. Doch aber mußte man eine zumindest geringe Einklemmung der medialen Anteile des Tempallappens im Tentoriumsclitz annehmen. Das Serienangiogramm lieferte keine Hinweise auf das Bestehen einer allgemeinen Hirndrucksteigerung.

So überraschend dieser Befund bei der klinischen Gesamtsituation des Falles auch ist, so ist doch hinreichend bekannt, daß gerade bei den langsam wachsenden Tumoren eine lange Jahre umfassende Symptomlosigkeit bestehen kann (RUF). Bei der Patientin bestand eine absolute Indikation zur Operation. Man war sich dabei der Komplikationsmöglichkeiten durch die gleichzeitig bestehende basiläre Impression bewußt.

Bei der Operation, die in der Neurochirurgischen Universitätsklinik in Frankfurt/M. (Direktor Prof. Dr. Ruf) durchgeführt wurde, wurde die rechte Temporalregion freigelegt. Die Dura war stark gespannt, bei Inzision quoll das unter Druck stehende Hirn sofort hervor. Die Punktion ergab keine Cyste, so daß man zur Entlastung den vorderen Temporalpolanteil absetzen mußte. Dabei traf man auf einen hühnereigroßen Tumor in dem mediobasalen Teil der mittleren Schädelgrube, der sich makroskopisch und im histologischen Schnellschnitt als Meningeom erwies. Sein Stiel inserierte an der Vorderwand der mittleren Schädelgrube, ein me-

dialer Teil war im Tentoriumschlitz eingeklemmt, ohne dort vaskulär verankert zu sein. Der Tumor konnte ohne größere Schwierigkeiten bis auf eine kleine rasenförmige Tumorzellansammlung im Bereich der Hirnstammstrukturen entfernt werden. Die Wunde wurde mittels einer Dura-entlastungsplastik und unter Fortlassen des Knochendeckels verschlossen. Nach der Operation waren Blutdruck, Puls, Atmung und Temperatur normal.

2) Schilderung des Krankheitsverlaufes nach Durchführung der operativen Therapie des Hirntumors. Herausstellung der Bedeutung der basilären Impression für die eingetretene tödliche Komplikation. Versuch einer Deutung der ursächlichen Zusammenhänge :

Der weitere Verlauf zeigte, daß das Vorliegen einer basilären Impression eine ernste Komplikation darstellt und deswegen bei der Voruntersuchung beachtet werden muß : Auf dem Wege vom Operationssaal auf Station trat beim Umlagern ins Bett ein Atemstillstand ein, der eine künstliche Beatmung während einiger Minuten erforderlich machte. Die Spontanatmung war danach vorübergehend noch flach, am folgenden Tag war die Atmung gut, alle vitalen Werte waren normal, die Patientin voll ansprechbar und sie gab Antwort auf Fragen. Die Ausscheidungsfunktionen waren gut. Das rote Blutbild hatte bei 78 % Hb einen FI von 1,01. Am Abend des nächsten Tages trat eine Verschlechterung ein mit Erhöhung der Temperatur und Tachypnoe. Bei einer Liquorpunktion wurde ein Liquorunterdruck von 0 mm H₂O festgestellt, es wurde der Liquorraum mehrmals intrathekal mit 80 - 120 ccm physiologischer Kochsalzlösung aufgefüllt, der Unterdruck war aber jeweils nach einer Stunde wieder in gleicher Weise vorhanden. Auch i. v. Eupavingaben beeinflussten den Liquorunterdruck nicht. Am folgenden Tag schritt die Verschlechterung trotz regelmäßiger intrathekaler Instillationen von Flüssigkeit und trotz medikamentöser Therapie voran. Dazu gesellten sich noch die klinischen Zeichen einer Bronchopneumonie. Es trat ein tiefkomatöser Zustand mit einer Tachypnoe von 80 Atemzügen pro Minute und eine Dyspnoe ein. Während einer ganz geringfügigen Umlagerung des Kopfes beim Verbandswechsel kam es zu Atem- und Herzstillstand, sofort einsetzende entsprechende therapeutische Maßnahmen blieben ohne Erfolg und die Patientin starb, am 3. Tage nach der Operation.

Bei der Sektion wurden folgende Befunde erhoben : Hochgradige konfluierende Pneumonei in beiden Unterlappen, hochgradiges Lundenodem, Pleuraexsudat links 200 ccm, rechts 50 ccm. Geringe Lipoidose in der Aorta.

Das Gehirn wurde im Zusammenhang mit der Schädelbasis und der Halswirbelsäule belassen. Zustand nach Operation über der rechten Temporalregion mit Resektion des rechten vorderen Temporalappenanteils. Reste eines endothelomtösen Meningeoms der mittleren Schädelgrube, das teilweise in den Tentoriumschlitz eingeklemmt war. Auf dem medialen Sagittalschnitt durch Gehirn, Schädelbasis und Halswirbelsäule (s. Abb. 18) kann man das Ausmaß der basilären Impression nicht erkennen, da der harte Gaumen nicht vorhanden ist. Man sieht aber die Blockwirbelbildung zwischen C 2 und C 3, ebenso das verdünnte, hypoplastische Ende des Clivus. Außerdem erkennt man eine angedeutete Arnold-Chiarische Deformität (geringe zapfenförmige Ausziehung der Kleinhirntonsillen) und die dadurch nach caudal verschobenen caudalen Anteile der Medulla oblongata, die in der Ebene des Foramen occipitale magnum fast den gesamten zur Verfügung stehenden Raum beanspruchen.

Der postoperative Verlauf birgt ein Problem. Zwar war es wahrscheinlich, daß in der postoperativen Phase mit Komplikationen gerechnet werden mußte. Aber man hätte eher dazu geneigt, die postoperative Schwellungsphase wegen der atlanto-occipitalen Mißbildung und den dadurch bedingten Möglichkeiten einer Liquorzirkulationsbehinderung zu fürchten. Analoge, mit nicht ausgleichbarer Hirnschwellung verbundene Komplikationen während Narkosen bei Turmschädelbildungen sind von MARCZELL, MAYERHOFER und STEINBREITNER mitgeteilt worden. Wegen dieser Möglichkeit wurde (siehe Operationsbericht) eine Duraentlastungsplastik angelegt und, um eine direkte Beobachtungsmöglichkeit zu schaffen (RIECHERT), die Trepanationslücke nur mit der Galea unter Fortlassen des Knochendeckels verschlossen. Die Ausscheidungsfunktion wurde mit der Flüssigkeitszufuhr in Einklang gebracht, keineswegs aber forciert. Unsere Patientin aber starb an den Folgen eines nicht zu behebenden Liquorunterdruckes. Aber auch dies ist als besondere Komplikationsmöglichkeit bei atlanto-occipitalen Mißbildungen vorstellbar ; HEMMER hat in seiner Monographie ausführlich über dieses Zustandsbild berichtet. Für sein Zustandekommen sind neben konstitutionellen Bedingungen vor allem die Störung eines labilen Liquordrucksystems (wie es z. B. bei basilären Impressionen gegeben ist) verantwortlich zu machen, es genügt dazu oft schon eine Lumbalpunktion, geschweige denn eine operative Eröffnung

der Dura. Daß es sich, ist einmal ein Liquorunterdruck vorhanden, um ein schweres Zustandsbild handelt, geht aus HEMMERs Verlaufsuntersuchungen hervor. Trotz adaequater therapeutischer Bemühungen (medikamentös Eupaverin; intrathekale Flüssigkeitsauffüllungen mit physiologischer Kochsalzlösung) klangen die Liquorunterdruckzustände bei seinen Fällen erst nach 8 - 15 Tagen ab. Auch die elektroencephalographischen Befunde, die während der Liquorunterdruckperioden erhoben werden konnten (Allgemeinveränderungen verschiedenen Schweregrades), normalisierten sich nur sehr langsam und erst nach den übrigen klinischen Erscheinungen. Wie gezeigt wurde, sind diese EEG-Veränderungen nicht Ausdruck des Liquormanngels an sich, sondern der durch sie bedingten intracraniellen Kreislaufstörungen. Diese werden bei Abnahme des Liquorgegendruckes durch eine Erweiterung der Venen und dadurch bedingten Stase in den Blutabflußbahnen hervorgerufen. Unsere Patientin kann infolge der bestehenden basilären Impression als praedestiniert für das Auftreten eines Liquorunterdruckes gelten. Die in dessen Gefolge eingetretene Blutzirkulationsstörung hat sich offensichtlich auf die im allgemeinen bei basilären Impressionen mangelhaft funktionierende cerebrale Blutversorgung im Gebiet der Mißbildung besonders nachteilig ausgewirkt. Es waren also besonders ungünstige Voraussetzungen dafür gegeben, die kritische Zeitspanne von 8 - 15 Tagen, die erfahrungsgemäß zur Überwindung eines Liquorunterdrucksyndroms benötigt wird, zu überleben. Wie labil das Liquor- und Blutzirkulationssystem gewesen sein muß, kann man schon daran erkennen, daß zweimal bei nur geringer zusätzlicher mechanischer Belastung des Kopf-Hals-Überganges (beim Betten, beim Verbandswechsel) eine völlige Dekompensation offensichtlich der medullaeren vegetativen Kerngebiete eintrat.

In der Literatur findet man analoge Situationen beschrieben, bei denen offensichtlich auch durch zusätzliche mechanische Einflüsse die letzten Kompensationsmöglichkeiten aufgehoben werden: So gerichtet GATAI von einem Falle, der wegen einer basilären Impression zur Operation kommen sollte und bei dem während der Lagerung zur Intubationsnarkose ein Atemstillstand eintrat. Es ist schwer, im einzelnen zu entscheiden auf welche Weise sich die mechanische Traumatisierung ausgewirkt hat; ob sie direkt eine genügend schwere Kompression der Medulla hervorzubringen imstande ist oder ob sie nur indirekt unter bestimmten Voraussetzungen (z.B. unter der Voraussetzung eines am Rande der Kompensationsmöglichkeiten stehenden Liquor- und Blutzirkulationsgleichgewichtes) zu einer Wirkung derart folgenreichen Ausmaßes führt. Jedenfalls muß bei Trägern occipitaler Dysplasien unter bestimmten Belastungssituationen mehr als sonst mit einer derartigen Wirkung mechanischer Komponenten gerechnet werden.

Die Diskussion der Todesursachen unseres Falles wäre unvollständig, wenn man die ausgedehnten krankhaften Veränderungen an den Lungen nicht bedenken würde. Das Exsudat in beiden Pleurahöhlen und die konfluierende Pneumonie haben zweifellos eine allgemeine Hypoxydase herbeigeführt. Sie können aber nicht erklären, warum der Tod und davor der reversible Atemstillstand in dem Augenblick eingetreten sind, in dem der Kopf der Patientin bewegt wurde. Allerdings ist anzunehmen, daß die allgemeine Hypoxydase entscheidend zur Herabsetzung der Kompensationsmöglichkeiten der Blutzirkulation am Atlantooccipitalen Übergang beigetragen hat. Da auch ein ausgeprägtes Lungenoedem bestand, entsteht die Frage, ob die Komplikationen von Seiten der Lunge ihrerseits Folgen der cerebralen Erkrankung sein können. Die Tatsache, daß "Läsionen des Zentralnervensystems recht häufig mit Lungenoedemen einhergehen" (HEGGLIN), haben vielfach zu der Annahme geführt, daß es ein zentrogenes, nämlich von "bestimmten", allerdings nie überzeugend bestimmbar Hirnteilen ausgelöstes Lungenoedem gäbe. HEGGLIN, der in seinem Handbuchartikel eine zusammenfassende Darstellung dieses Fragenkomplexes gibt, hat aber eine derartig direkte ursächliche Beziehung zwischen Hirnschädigung und der Entstehung eines Lungenoedems angezweifelt. Da bei derartigen Krankheitsfällen auch elektrokardiographische Veränderungen gefunden wurden, welche eine energetische Herzinsuffizienz anzeigen, stellt er zur Debatte, ob die Entstehung des Lungenoedems dadurch nicht plausibler wäre. Ein Zusammenhang zwischen den elektrokardiographischen Symptomen und den cerebralen Läsionen ist bisher ungeklärt. BISCHOF hat sich vor kurzem in einer Monographie anhand eines großen neurochirurgischen Krankengutes und tierexperimenteller Untersuchungen ausführlich mit der Entstehung des Lungenoedems und der akuten Magen-Darm-Blutungen bei cerebralen Erkrankungen beschäftigt. Er konnte zeigen, daß diese Komplikationen an inneren Organen besonders bei basal und in der hinteren Schädelgrube lokalisierten Hirnschädigungen oder dort gesetzten experimentellen Defekten auftreten. Unter dem Hinweis darauf, daß Lungenoedem und akute Magen-Darm-Blutungen in gleicher Weise auch bei schweren Erkrankungen anderer Organe und ohne Beteiligung des Gehirns auftreten - besonders nach Operationen und Unfällen -, deutete er sie als Folgen einer allgemeinen Schockwirkung, welche über den Mechanismus einer Kreislaufzentralisation unter Beteiligung des arteriellen und venösen Gefäßsystems zu einer Überlastung des rechten Herzens und des kleinen Kreislaufs mit seinen bekannten Folgen führt. Da unter den Fällen von Hirnerkrankungen, bei denen diese Komplikationen der Lunge und des Magen-Darmtraktes vorkommen, jene dominieren, welche basal oder in der hinteren Schädelgrube lokalisierte cerebrale Störungen aufweisen, nahm er eine vorwiegend

von diesen Regionen ausgehende neurogene Schockauslösbarkeit an. BISCHOF stellt anhand seines Untersuchungsmaterials heraus, daß sich das Lungenoedem immer vor der Magen-Darm-Blutung, diese nie ohne Lungenoedem einstellt und - was bisher nicht beachtet worden sei - das Lungenoedem häufiger als die Magen-Darm-Blutung vorkommt.

Es wäre also in unserem Falle durchaus vorstellbar, daß das Lungenoedem auf eine derartige "neurogene" Schockwirkung im Sinne BISCHOF's zurückzuführen ist. Freilich ist die Frage, ob die Veränderungen am atlantooccipitalen Übergang oder die im Operationsgebiet am Boden der mittleren Schädelgrube in der Nähe des Tentoriumschlitzes oder beide in ihrer Gesamtheit eine derartige Schockwirkung hervorgebracht haben, nicht zu entscheiden.

D) Die Bedeutung der Röntgendiagnose "basiläre Impression" für die Beurteilung der sie begleitenden Krankheitsbilder.

Der geschilderte Fall hat gezeigt, wie schwierig die richtige Bewertung einer röntgenologisch einwandfrei diagnostizierbaren basilären Impression sein und wie leicht dieser Röntgenbefund zu einer Fehleinschätzung eines Krankheitsfalles führen kann. Diese Sachlage regte dazu an, die Frage zu stellen, ob ausreichend zuverlässige Gesichtspunkte zu gewinnen sind, um den Krankheitswert der basilären Impression richtig einzuschätzen.

Es wurde zuerst eine Bestandaufnahme aller Fakten, die bei dieser Fragestellung eine Rolle spielen, durchgeführt. Die Definition der basilären Impression, die Betrachtung ihrer Pathogenese und der röntgenologischen Methoden, welche ihrem Nachweis dienen, wiesen auf die mannigfaltige Gestaltung der basilären Impressionen hin. Die Vielfalt und Verschiedenartigkeit der klinischen Erscheinungsbilder, welche mit der basilären Impression einhergehen können, und das breite Spektrum ihrer Differentialdiagnose ließen vermuten, daß es sich nicht um ein einheitliches Krankheitsbild mit einer übereinstimmenden Pathogenese handelt. Im Einzelnen wurde diese Sachlage verständlich, indem die Ursachen untersucht wurden, die dafür verantwortlich zu machen sind, daß zwischen der röntgenologisch faßbaren Veränderung der occipitalen Knochenstrukturen und den sie begleitenden klinischen Zustandsbildern oft kein unmittelbarer Zusammenhang besteht. Diese Tatsache kam zunächst am augenfälligsten bei den symptomlos verlaufenden Fällen von basilärer Impression zum Ausdruck. Für die Diskrepanz zwischen Röntgenbefund und klinischem Krankheitsbild wurden mehrere Gründe erkannt: Erstens erwiesen sich die röntgenologischen Nachweismethoden der basilären Impression als nicht immer zuverlässig. Zweitens können mit der basilären Impression andere knöcherne Fehlbildungen in unmittelbarer Nachbarschaft vergesellschaftet sein, welche hinsichtlich der möglichen pathogenen Auswirkung der basilären Impression gleichwertig sind. Deshalb ist in solchen Fällen weder die Entscheidung möglich, ob und zu welchen Teilen eine dieser Komponenten krankhafte Symptome neurologischer Art hervorzurufen im Stande ist, noch die Entscheidung, ob sie überhaupt pathogen wirken. Es gibt nämlich auch symptomlose Fälle bei kombinierten atlanto-occipitalen Anomalien. Drittens gibt es im Verein mit occipitalen Dysplasien Mißbildungen am Zentralnervensystem, an den Hirnhäuten, an den Blutgefäßen dieser Region. Diese Faktoren, welche bei Operationen und bei Sektionen dargestellt werden konnten, können zwar nach ihrer Feststellung bestimmte Symptome erklären. Sie können aber mit den Mitteln der kli-

nischen Untersuchung nicht erkannt werden. Sie sind auch auf Röntgenbildern des Schädel skelettes nicht nachweisbar. Die Anwendung von Kontrastuntersuchungen mittels Luft scheint wegen der Gefährlichkeit solcher Eingriffe bei der vorliegenden Fragestellung riskant. Gefäßdarstellungen können nur manchmal vasculäre Abnormitäten zur Darstellung bringen. Diese Mißbildungen entziehen sich also im Großen und Ganzen dem röntgenologischen Nachweis. Viertens gibt es im Verein mit occipitalen Dysplasien noch andere, nämlich sekundäre Veränderungen am Zentralnervensystem (Nekrosen), an den Hirnhäuten (Arachnitis, Zysten- und Briedenbildungen), und an den Blutgefäßen (arterielle Wanderkrankungen und venöse Stasenbildungen), die sich in gleicher Weise wie die genannten Mißbildungen auswirken können. Diese sekundären Veränderungen können Folgen der knöchernen Dysplasie sein.

Wir stehen also vor der Tatsache, daß wir einerseits vor allem auf Grund von Operationsbefunden und Sektionsergebnissen sehr genau über die verschiedensten Entstehungsmöglichkeiten Bescheid wissen, die der klinischen Symptomatik bei Trägern occipitaler Dysplasien zugrunde liegen. Andererseits aber sind wir nicht in der Lage, mit den Mitteln der klinischen Untersuchung und der Röntgenologie im einzelnen Falle eine exakte Zuordnung von Symptom und Ursache zu erkennen. Wir haben gesehen, daß wir bei der Erörterung der Operationsindikation von dem großen theoretischen Wissen über unser Thema keinen entsprechenden praktischen Gebrauch machen können, sondern uns nach wenigen empirischen Erkenntnissen ausrichten und die Antwort auf die Fragen der Prognose dem Operationsbefund und oft dem weiteren Verlauf überlassen müssen. Zu ähnlich rein empirischen Aussagen kommen wir, unter dem Zwang der geschilderten Sachlage auch bezüglich der allgemeinen Frage nach der klinischen Bedeutung der basilären Impression :

1. Die Diagnose basiläre Impression ist an den röntgenologischen Nachweis gebunden. Klinische Krankheitssymptome lassen diese Diagnose nicht zu. Es gibt nur wenige Krankheitssymptome, welche in einem Teil der Fälle auf das Vorliegen einer basilären Impression hinweisen und so die beweisende Röntgendiagnostik zu veranlassen helfen. Diese Hinweise sind Haltungsanomalien des Kopfes, Formauffälligkeiten des Halses und das Vorhandensein sonstiger Skelettanomalien. Fehlen diese, wird die richtige Diagnose einer basilären Impression nur dann induciert werden, wenn man daran denkt, daß es Fälle gibt, in denen ein Zusammenhang zwischen neurologischen Störungen und der basilären Impression besteht und deshalb eine Röntgenuntersuchung veranlaßt wird.

2. andererseits ist der Röntgenbefund einer basilären Impression (oder allgemein einer occipitalen Dysplasie) zunächst noch keine Krankheitsdiagnose. Erst die Zusammenschau klinischer Krankheitszeichen und röntgenologischer Phänomene lassen eine Bewertung zu. Liegen sowohl entsprechende röntgenologische Veränderungen als auch ausgeprägte subjektive Beschwerden oder/und neurologische Reiz- oder Ausfallsymptome vor, die durch krankhafte Veränderungen der Liquorzirkulation oder durch Schädigung der Nervensubstanz im Gebiet der hinteren Schädelgrube und des Kopf-Hals-Überganges bedingt sein müssen, wird man einen Zusammenhang annehmen können, sofern nicht sonstige Befunde oder Daten aus der Anamnese dagegen, d.h. zwingend für eine andere Diagnose sprechen.

Beim Studium der Literatur stößt man gelegentlich auf interessante Feststellungen, die die Hoffnung entstehen lassen, daß besondere Beachtung von Einzelheiten und ihre Überprüfung an zahlenmäßig ausreichendem Material mit der Zeit doch zu Kriterien führen könnte, die die Zugehörigkeit bestimmter Symptome oder Symptomkonstellationen zu occipitalen Dysplasien aufzeigen könnte.

So schreibt z.B. HIRSCHMANN, daß in seinen Fällen der Nystagmus immer supranucleär bedingt sei. BODECHTELS Fall aber wies eine Herabsetzung der Erregbarkeit des einen Vestibularis bei der Warmspülung des Gehörganges auf.

Kleinhirnsymptome sollen nach HIRSCHMANN meist auf eine Affektion der medialen Kleinhirnstrukturen hinweisen. Dagegen führt JOST mehrere Fälle an, die deutlich seitengerichtete Kleinhirnzeichen aufweisen, und der Fall BODECHTELS zeigte pathologisch-anatomisch eindeutige Veränderungen in einer Kleinhirnhemisphäre.

DRIESEN ist mit BEYER der Ansicht, daß eine Hypoglossusparese bei basilärer Impression nicht durch eine Affektion des peripheren Nerven, sondern der bulbären Kerngebiete zustande komme. Zwar hat das keine differentialdiagnostische Bedeutung, da ja jedenfalls das periphere Neuron geschädigt wird und somit die klinisch faßbare Störung am XII. Hirnnerven sich in gleicher Weise äußert. Aber diese Feststellung wäre hinsichtlich der Prognose von Bedeutung. Eine Hypoglossusparese bei basilärer Impression würde dann also immer eine Schädigung der Medulla oblongata anzeigen. Da, wie DRIESEN gleichfalls sagt, die Hypoglossusparese wie auch die Accessoriusparese den anderen zentralnervösen Störungen zeitlich oft lange voraus besteht, könnte sie über die Art der zu erwartenden Schädigungen unterrichten und zur rechtzeitigen Veranlassung der Operation

beitragen. Andererseits bleibt aber die Frage offen, ob die Störung des XII. Hirnnerven durch Kompression der Medulla, durch Abnormitäten der medullären Blutversorgung oder eine gleichzeitig bestehende dysrhythmische Störung hervorgerufen wird und ob im Falle der Kompressionsfolge die Störung noch reversibel ist oder schon auf einer irreversiblen Nekrose beruht. Im übrigen überrascht immer wieder die Tatsache, daß beim Vergleich der verschiedenen Kasuistiken bestimmte Symptomkonstellationen vorwiegend von bestimmten Autoren gefunden und beschrieben werden, daß gleichartige Fälle in einzelnen Kasuistiken gehäuft vorkommen und bei anderen Autoren nicht zu finden sind.

Insgesamt scheint unter diesen Voraussetzungen und bei der jeweils kleinen Zahl der Fälle, die jedem einzelnen Beobachter zugänglich ist, die Hoffnung auf die Entdeckung wirklich verlässlicher Kriterien für die Zugehörigkeit von klinischem Krankheitsbild und occipitaler Dysplasie sehr gering.

3. Findet man nur röntgenologische Veränderungen im Sinne der occipitalen Dysplasie, aber weder Beschwerden noch Ausfalls- oder Reizsymptome neurologischer Art, so besteht der Wert der Röntgendiagnose darin, daß sie auf die Möglichkeit späterer Manifestation von Krankheitserscheinungen seitens der occipitalen Dysplasie und auf die Gefährdung ihres Trägers durch mancherlei Einwirkungen (Schädeltrauma, Infekte, Punktionen, Operationen) hinweist. Die Frage, was die röntgenologisch festgestellte Veränderung am Kopf-Hals-Übergangskelett in einem solchen einzelnen Falle tatsächlich bedeutet, oder einmal bedeuten kann, wird aber zunächst noch offen bleiben.

4. Die größten Schwierigkeiten und somit die größte Unsicherheit der Beurteilung werden einer richtigen Bewertung in den Fällen entgegenstehen, bei denen den knöchernen Abänderungen im Sinne der basilären Impression nur einzelne, leichte und besonders rein subjektive Krankheitssymptome korrespondieren. Wie der geschilderte Fall J.E. zeigte, ist besonders dann größte Sorgfalt am Platze, wenn es gilt, uncharakteristische Beschwerden zu deuten, welche als Ausdruck von Liquorzirkulationsstörungen mit Ausgestaltung der Symptomatik durch eine basiläre Impression aufgefaßt werden können. Sie müssen mittels weiterer Untersuchungen von anderen Erkrankungsmöglichkeiten abgegrenzt werden, welche ihrerseits Liquorzirkulationsstörungen hervorrufen oder Dekompensationen der labilen Liquorzirkulation bei Trägern occipitaler Dysplasien in Gang bringen können.

Solche Fälle wie der oben geschilderte sind nur selten beschrieben worden. DECKER weist in seiner Monographie über die Neuroradiologie darauf hin, daß das Vorliegen einer basilären Impression gelegentlich von der Diagnose einer anderen Hirnkrankheit, besonders eines Hirntumors ablenken kann. Er hat in einer späteren Arbeit vier Hirntumorfälle mit gleichzeitig bestehender basilärer Impression erwähnt. Bei zwei dieser vier Fälle hätte man seinen Angaben nach das klinische Zustandsbild als Folge der occipitalen Dysplasie deuten können. JANZEN und DIECKMANN beschrieben einen Fall, der neben einer basilären Impression ein Meningeom in der hinteren Schädelgrube aufweis, welches wegen der basilären Impression zu Lebzeiten des Patienten nicht diagnostiziert worden war. FRIEDMANN und KRENKEL haben zwei Kinder beobachten können, bei denen außer einer basilären Impression einmal ein Neurinom und einmal ein intramedulläres Gliom im obersten Halswirbelsäulenbereich vorhanden war. Mit der Beschreibung des Krankheitsfalles, der in der Frankfurter Universitäts-Nervenklinik beobachtet wurde, können wir zu dieser praktisch wichtigen Differentialdiagnose einen weiteren Beitrag leisten.

Zusammenfassung:

Einleitend werden anhand der Literatur die Schwierigkeiten dargestellt, die sich der Bewertung einer röntgenologisch festgestellten basilären Impression hinsichtlich der sie begleitenden klinischen Symptomatik entgegenstellen. Der Überblick über die Literatur lehrt, daß im einzelnen Fall keine sicheren Korrelationen zwischen der Schwere des klinischen Krankheitsbildes und dem Grade der knöchernen Abnormität angegeben werden können. Als Gründe dafür sind Unsicherheit in dem Zutreffen der anwendbaren Methoden der Ausmessung der knöchernen Veränderung, Unberechenbarkeit des gleichzeitigen Vorhandenseins von Mißbildungen am Zentralnervensystem, des Gefäßsystems, schließlich auch von sekundären Veränderungen vor allem an den Hirnhäuten zu nennen. Auch Gesichtspunkte der Längsschnittuntersuchung lassen im Einzelfall keine eindeutigen Entscheidungen zu, weil sowohl chronisch progrediente als auch akut einsetzende und remittierende Verläufe bekannt geworden sind. Die gleiche Problematik wird ersichtlich bei Betrachtung der Probleme der Erstmanifestation in den verschiedensten Lebensaltern und der operativen Therapie.

Es wird dann ein Fall von röntgenologisch nachgewiesener hochgradiger basilärer Impression beschrieben, der nur leichte, uncharakteristische und vorübergehende klinische Symptome aufweis, nämlich Kopfschmerzen bei extremen Kopfhaltungen. Diese Symptomatik hätte man an sich guten Grundes auf die bestehende occipitale Dysplasie zurückführen können. Eine gleichzeitig bestehende erhebliche Verschiebung der Epiphysenverkalkung aber wies auf eine andere Ursache der bestehenden Beschwerden hin. Weitere Untersuchungen zeigten, daß ein rechtsseitiges Keilbeinflügelmeningeom vorhanden war. Anhand einer eingehenden Beschreibung der Operation und der postoperativen Phase werden die Komplikationen des Verlaufes, die durch das gleichzeitige Bestehen der occipitalen Dysplasie bedingt sind, geschildert und versucht, ihr Zustandekommen zu deuten.

Abschließend wird die Bedeutung des Röntgenbefundes einer basilären Impression bei den verschiedenen klinischen Zustandsbildern, die eine basiläre Impression begleiten können, umrissen und besonders auf die Gefahr einer Fehlbeurteilung leichter, uncharakteristischer Krankheitszustände im Zusammenhang mit einer basilären Impression hingewiesen.

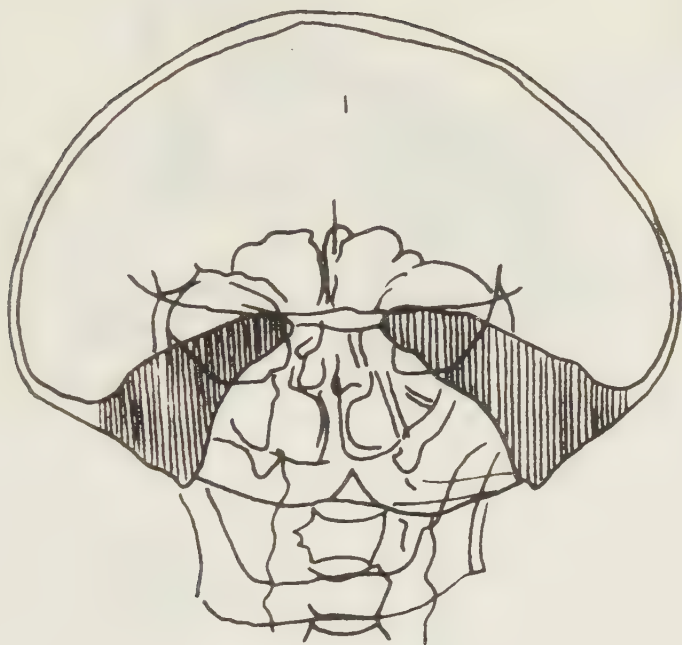


Abb. 1 a-c Basiläre Impression bei Osteogenesis imperfecta

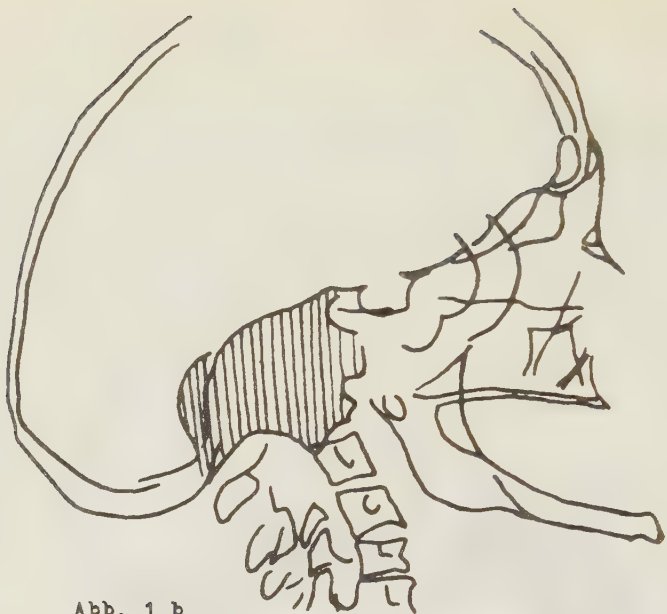


Abb. 1 b

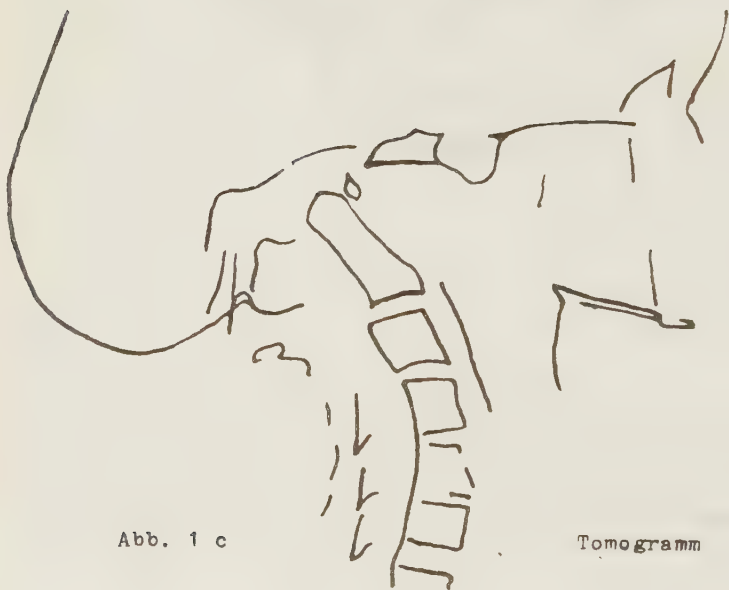
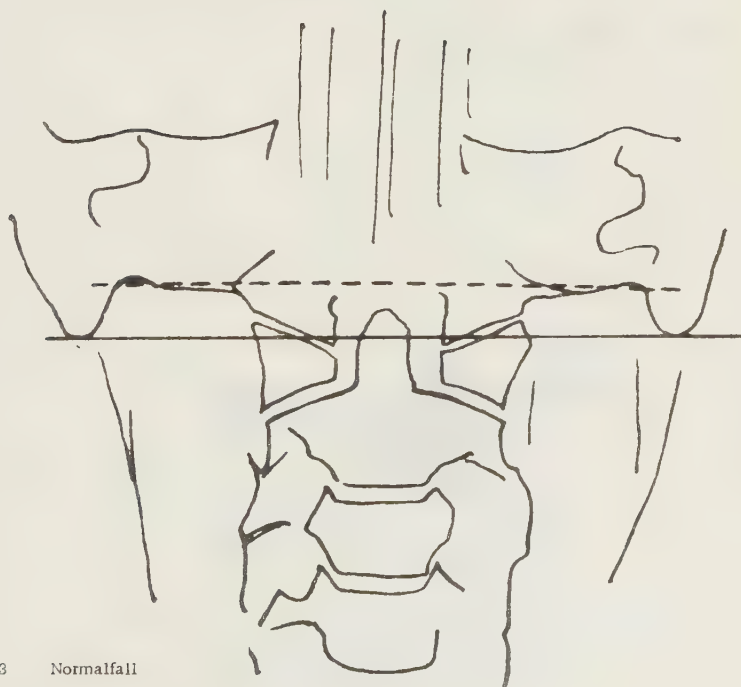
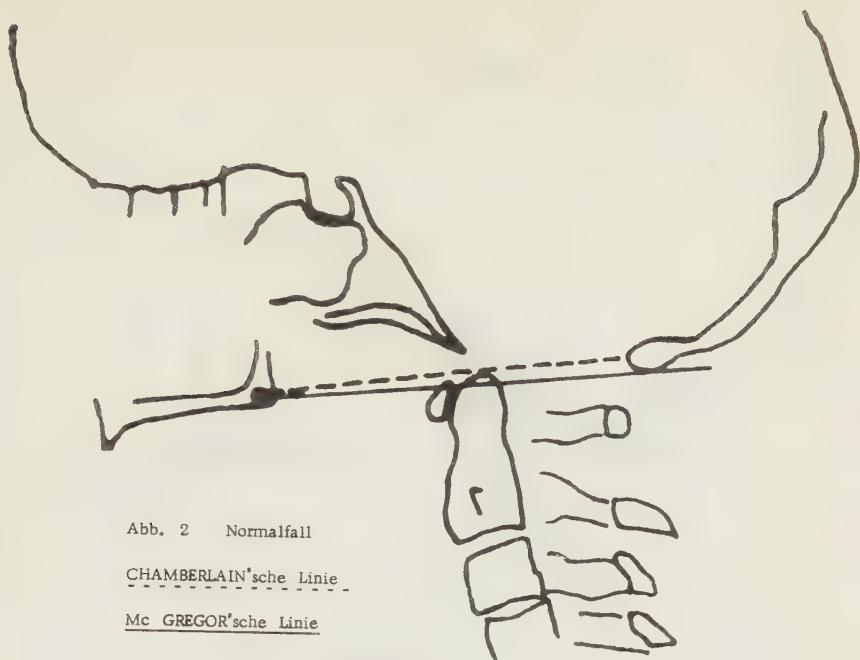


Abb. 1 c

Tomogramm



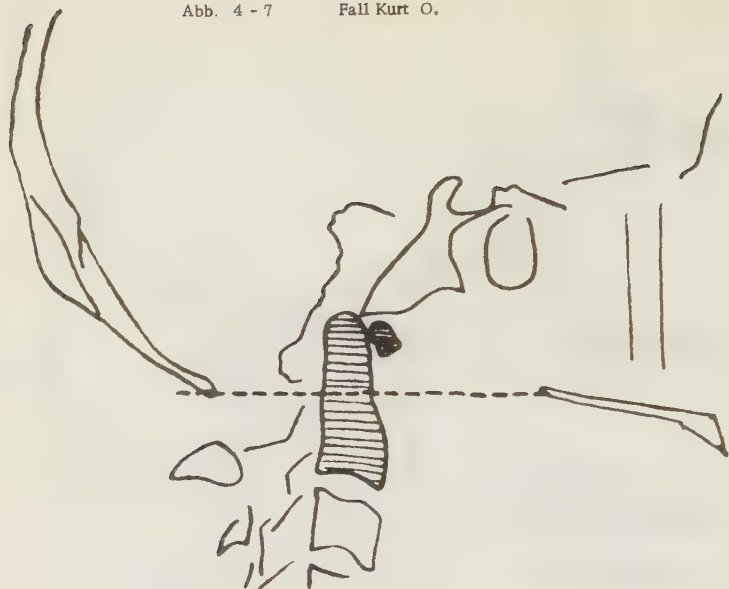


Abb. 4 Densspitze 15 mm oberhalb der
CHAMBERLAIN'schen Linie

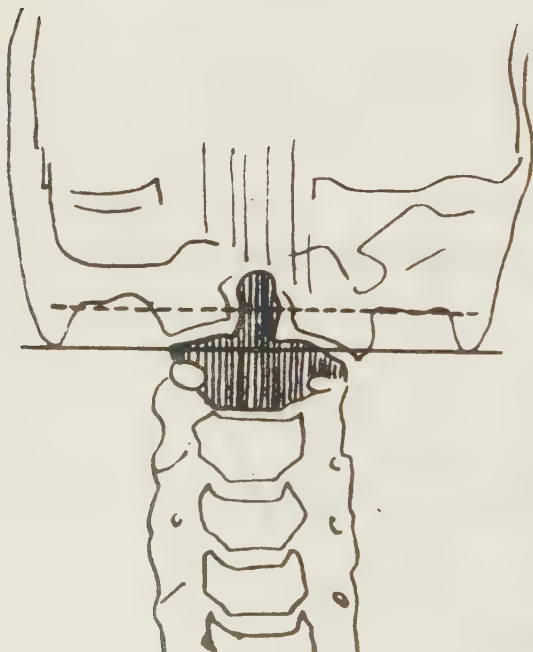


Abb. 5 Densspitze 10 mm oberhalb der Biventerlinie. Atlasassimilation



Abb. 6 In dieser Schichttiefe kommt die Atlasassimilation gut zur Darstellung.

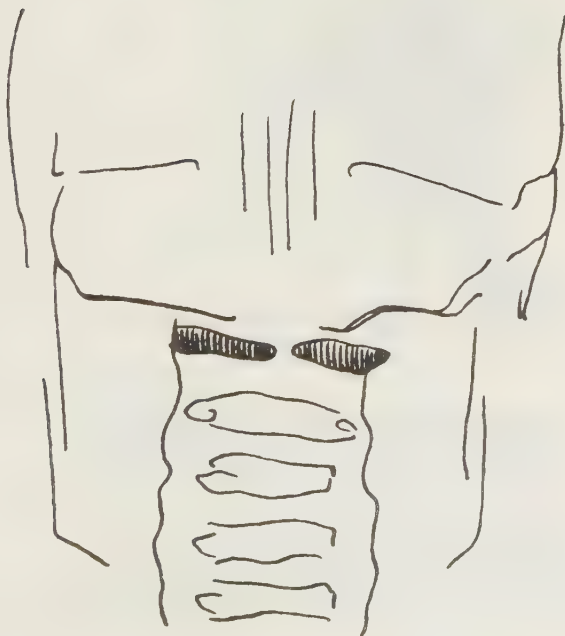


Abb. 7 Dieses Tomogramm zeigt die Spaltbildung im hinteren Atlasbogen.

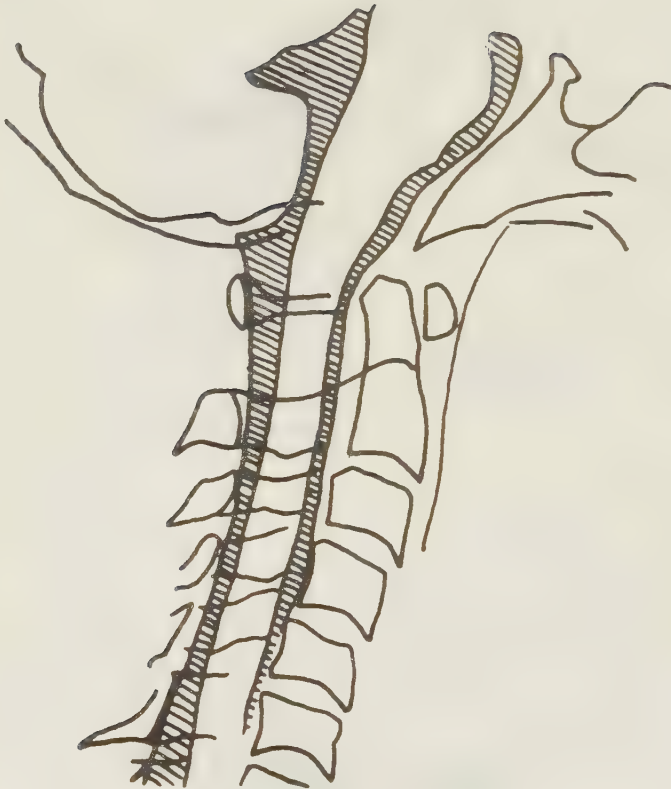


Abb. 8 Normales Luftmyelogramm. Dieses Bild zeigt, daß sich zwischen dem Liquorraum und der dorsalen Begrenzung des Dens epistrophei noch eine Bindegewebsschicht befindet.

Diese Röntgenaufnahme hat uns Herr Priv. Doz. Dr. Wende aus der Neuroradiologischen Abteilung des Strahleninstitutes der Freien Universität Berlin freundlicherweise für diese Arbeit zur Verfügung gestellt, wofür ich ihm an dieser Stelle meinen besonderen Dank aussprechen möchte.



Abb. 9 Fall Mathilde H. Traumatische Luxation des Dens epistrophei.

- 1 vorderer Atlasbogen
- 2 Dens epistrophei
- 3 Epistropheuskörper
- 4 Atlasbogenfrakturen

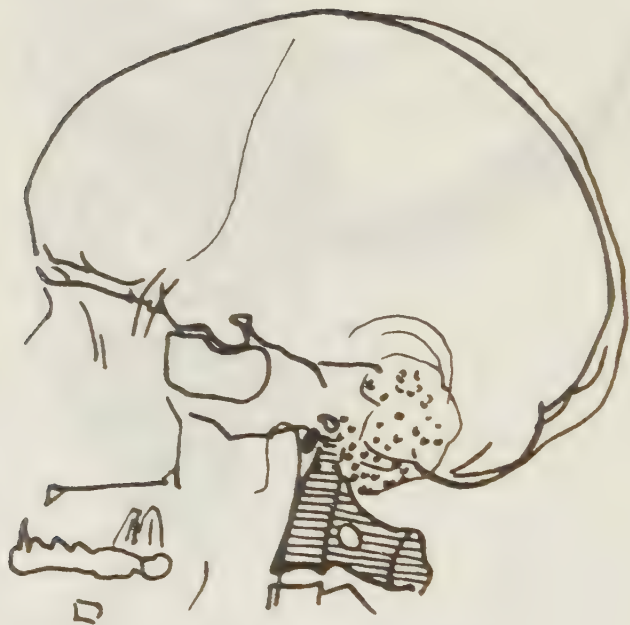


Abb. 10 Im Seitenübersichtsbild ist die Spitze des Dens epistrophei nicht abgrenzbar, sie liegt aber sicher höher als normal. Blockwirbel C 2/3.

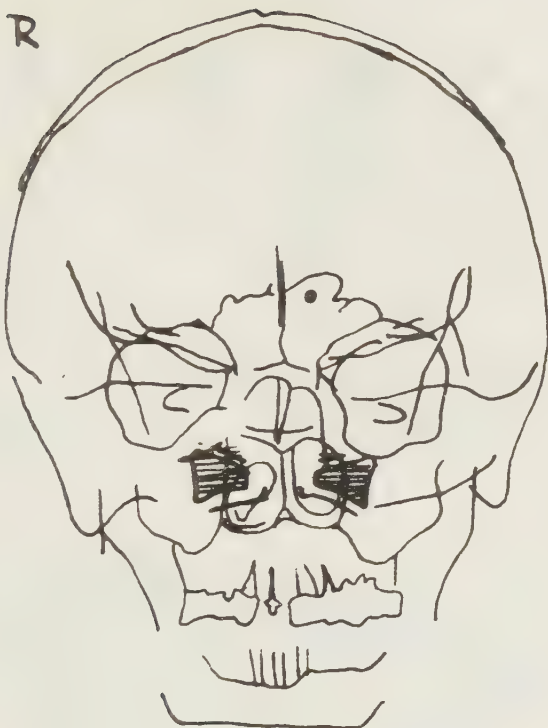


Abb. 11 Im sagittalen Übersichtsbild ist die Spitze des Dens epistrophei ebenfalls nicht abgrenzbar. Man kann die Spalten der Atlantooccipitalgelenke sehen, sie liegen höher als normal. Pyramidenhochstand rechts, Epithysenverkalkung von rechts nach links verschoben,

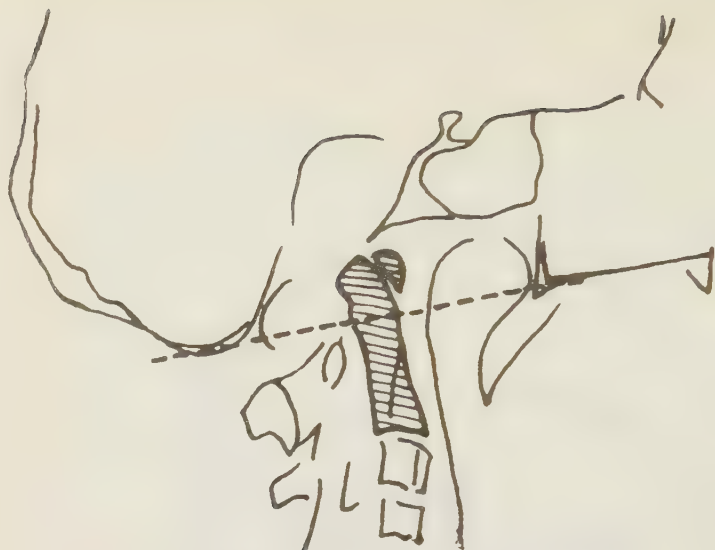


Abb. 12 Densspitze 16 mm oberhalb der CHAMBERLAIN'schen Linie. Hypoplasie des Clivus.
Blockwirbel C 2/3.

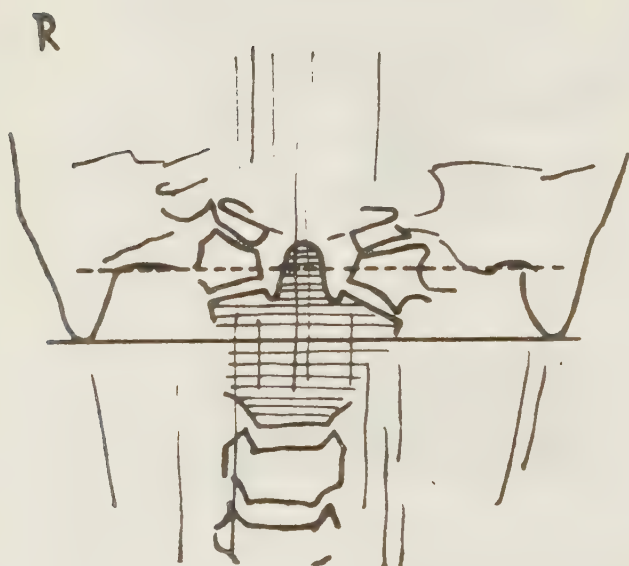


Abb. 13 Densspitze 8 mm oberhalb der Biventer- und 20 mm oberhalb der Bimastoidlinie.
Hypoplasie der occipitalen Kondylen.
Blockwirbel C 2/3.

R

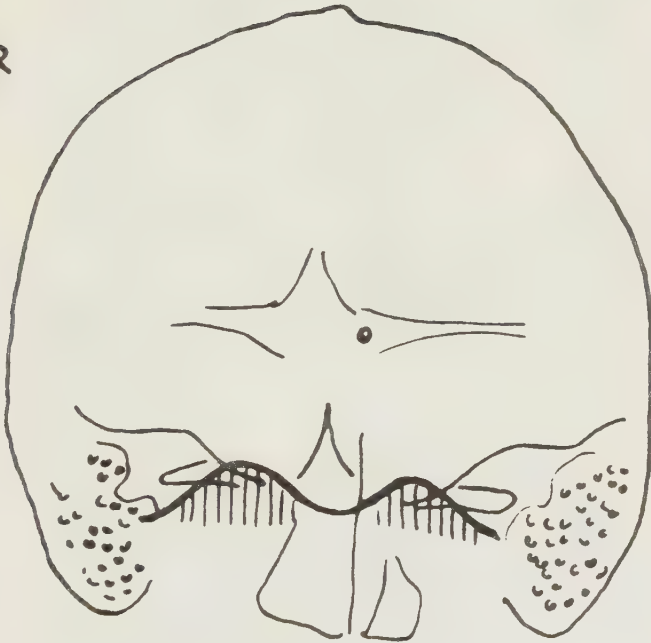


Abb. 14 In der halbaxialen Projektion ist die Einpressung
der Kondylen gut zu sehen.

R

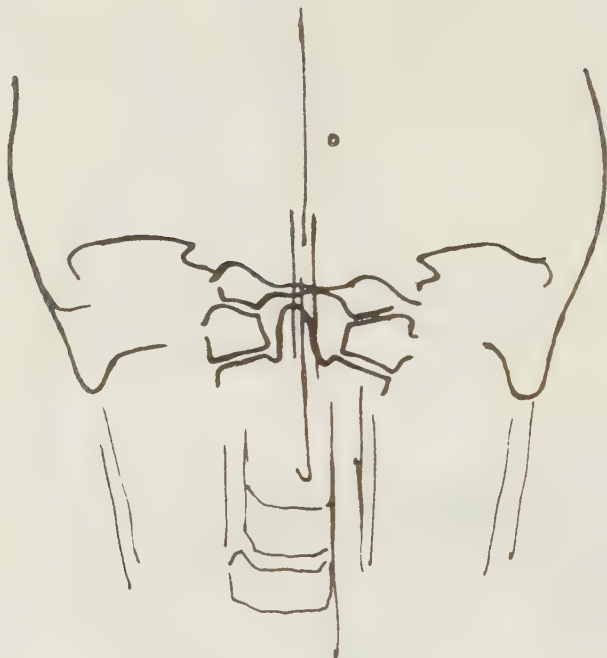


Abb. 15 In dieser Schichttiefe stellt sich die verschobene Epiphysenverkalkung dar.

R

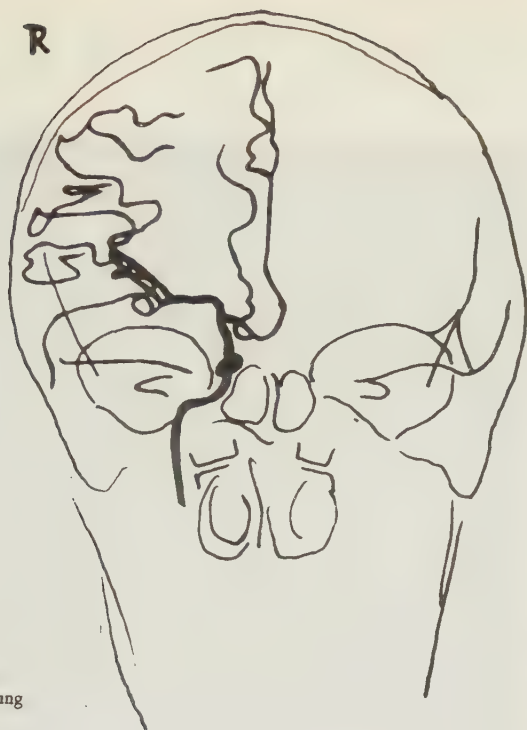


Abb. 16

Temporale
Raumforderung

R

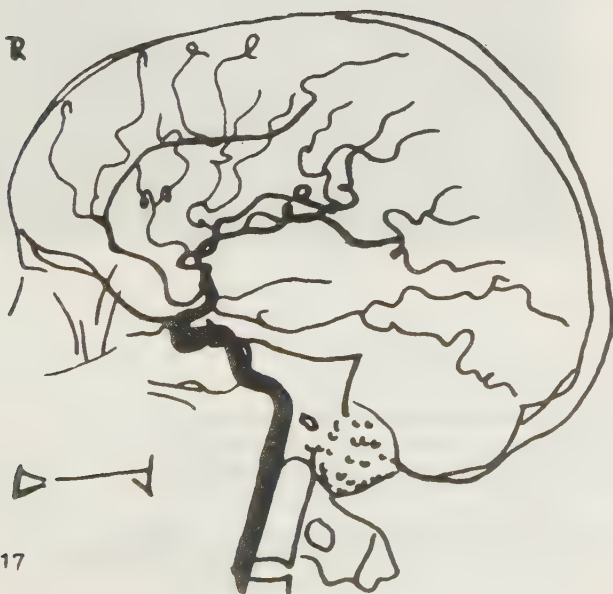


Abb. 17



Abb. 18

Sectionpräparat

Das Ausmaß der basilären Impression ist nicht zu erkennen, weil der harte Gaumen entfernt ist. Blockwirbelbildung C 2/3, Hypoplasie des Clivus, Arnold - Chiari'sche Deformität, Caudalwärtsverschiebung der Medulla oblongata.

Für die Überlassung dieser Abbildung aus der Neuropathologischen Abteilung des Max-Planck-Institutes für Hirnforschung in Frankfurt/Main bin ich Herrn Professor Dr. Krücke zu Dank verpflichtet.

Literaturverzeichnis

- 1 ACKERMANN, J. F.: Über die Kretinen.
Gotha (1790) (Zit. nach SCHMIDT u.
FISCHER)
- 2 ACKERMANN, R. und H. WOLFF; Neurologische Störungen bei Mißbil-
dungen am Schädelhalsübergang (Basiläre
Impression).
Dtsch. Ztschr. Nervenheilkd. 171, 47 (1953)
- 3 BERGERHOFF, W.: Über die meßtechnische Beurteilung der
basilären Impression im Röntgenbild.
Zbl. Neurochir. 18, 149 (1958)
- 4 BERGERHOFF, W.: in Handbuch der medizinischen Radiologie
VII/1
Springer Berlin (1963);
Röntgendiagnostik des Schädels I (L. DIET-
HELM und F. STRNAD);
Kapitel: 1) Röntgenologische Schädel-
messung, S. 102 ff.
2) Intracranielle Verkalkungen,
S. 226 ff.
- 5 BEYER, E.: Manifestation des Occipitalwirbels mit
basilärer Impression unter dem klinischen
Bild einer Multiplen Sklerose.
Arch. Psych. u. Neurol. 188, 81 (1952)
- 6 BINZ, H.: Fehlbildungen im Bereich der Hinterhaupts-
schuppe und der oberen Halswirbelsäule.
Ihre klinische und pathologische Bedeutung.
Inaug. Diss. GIESSEN 1959
- 7 BISCHOF, A.: Neurologische Erscheinungen bei Skelett-
mißbildungen der occipitocervicalen Über-
gangsregion.
SCHWEIZ, med. Wschr. 91, 851 (1961)
- 8 BODECHTEL, G. und H. U. GUIZETTI: Pseudotumor cerebri, bedingt
durch eine röntgenologisch faßbare Anoma-
lie des Hinterhauptsloches mit Verlagerung
der beiden oberen Halswirbel.
Z. ges. Neurol. und Psych. 143, 470 (1933)
- 9 BROCHER, J. E. W.: Die Occipito-Cervical-Gegend.
Thieme Stuttgart (1955)

- 10 BROCHER, J.E.W.: Die Anomalien der Okzipitozervikalgegend
im Röntgenbild.
Beiheft d. Fortschr. Röstr. 1964, S. 54
Deutscher Röntgenkongress 1963 Baden-Baden.
- 11 BULL, J.W.D.: Paget disease of the Skull with Platybasia.
Proc. Rog. Soc. Med. 40, 85 (1946)
- 12 CHAMBERLAIN, W.E.: Basilar Impression (Platybasia). A bizarre de-
velopment anomalie of the occipital bone and
the upper cervical spine with striking and
misleading Neurologic manifestations.
Yale J. Biol. 11, 487 (1938)
- 13 CHAMBERS, W.B.: Headache as the first and only sign of basilar
Impression.
J. Bone Surg. Am. Ed. 37, 189 (1955)
- 14 DECKER, K.: Klinische Neuroradiologie.
Thieme Stuttgart (1960)
- 15 DECKER, K.: Kontrastmitteluntersuchungen bei atlanto-oc-
cipitalen Übergangsstörungen.
Beiheft d. Fortschr. Röstr. 1964, S. 65
Deutscher Röntgenkongress 1963 Baden-Baden
- 16 DECKER, K., H. FISCHGOLD, H. HACKER und J. METZGER :
Entwicklungsstörungen am atlantooccipitalen
Übergang.
Fortschr. Röstrahlen 84, 47 (1956)
- 17 DIECKMANN, H.D.: Frühdiagnose der basilären Impression und der
Atlasassimilation aus dem klinischen Erschei-
nungsbild.
Dtsch. Zschr. f. Nervenheilk. 174, 525 (1956)
- 18 DRIESEN, W.: Operationsbefunde am Zentralnervensystem
bei basilären Impressionen und verwandten
Mißbildungen der atlanto-occipitalen Region.
Acta neurochirurgica 9, 9 (1961)
- 19 EBENIUS, B.: The roentgen appearance in four cases of
basilar Impression.
Acta radiol. (Stockh.) 15, 652 (1934)
- 20 ELLEGAST, H.: im Handbuch der medizinischen Radiologie
Springer Berlin (1963) VII/1
Röntgendiagnostik des Schädels I (L. DIETHELM
und F. STRNAD)
Kapitel : Osteopathien. S. 303 ff.

- 21 FISCHBOLD, H. und J. METZGER: Etude radiotomographique de l'impression basilaire.
Rev. rheumat. (Paris) 19, 261 (1952)
- 22 FISCHGOLD, H., M. DAVID, P. BRÉGAT: La tomographie de la base de crâne.
Masson (Paris) (1952)
- 23 FRANCESCONI, G.: Criteri di diagnosi radiologica della platibasia ed impressione basilare.
Lav. neuropsichiat. 31, 280 (1962)
- 24 FRIEDMANN, G. und W. KRENKEL: Der Wert der Röntgenuntersuchung bei Erkrankungen des kranio-spinalen Übergangsbereiches.
Beiheft d. Fortschr. Röstr. 1964, S. 85
Deutscher Röntgenkongress 1963 Baden-Baden
- 25 FRIEDMANN, G. und E. SCHMITT-WITTKAMP: Zur Diagnose der einseitigen frühkindlichen Hirnschäden im Übersichtsbild des Schädels.
Fortschr. Röstr. 92, 6, 667 (1960)
- 26 GARCIN, R. und D. OECONOMOS: Les aspects neurologique des malformations congenitales de la charnière craniorachidienne.
Masson (Paris) (1953)
- 27 GATAI, G.: Die chirurgische Behandlung der basilären Impression.
Zbl. Neurochir. 17, 264 (1957)
- 28 GLOWACKI, B. und H. SPYRKA: Neurologic signs in impressio basilaris.
Pol Tyg. lett. 17, 392 (1962)
Zit. n. Zbl. Neurol. Psych. Bd. 170, S. 101
- 29 GRAWITZ, P.: Beitrag zur Lehre von der basilären Impression des Schädels.
Arch. path. Anat. Physiol. 80, 449 (1880)
- 30 GROZDANOVIC, K. und S. DOGAN: The Use of tomography in Diagnosis of Basilar Impression.
Acta Radiol. (Stockh.) 35, 124 (1951)
- 31 HEGGLIN, R.: Die Zirkulationsstörungen der Lunge.
Handbuch der Inneren Medizin Bd. IV/2, S. 247 ff.
Berlin-Göttingen-Heidelberg 1956
- 32 HEMMER, R.: Der Liquordruck.
Thieme Stuttgart (1960)
- 33 HEMMER, R.: Zum Krankheitsbild des Liquorunterdrucks.
Med. Klin. 48, 395 (1953)

- 34 HINK, V.C., C.E.HOPKINS and B.S.SAVARA : Diagnostik criteria of basilar impression.
Radiology 76, 572 (1961)
- 35 HIRSCHMANN, J.: Die neurologische und konstitutionsbiologische Diagnose der basilären Impression.
Arch. Psych. u. Neur. 198, 303 (1959)
- 36 HIRSCHMANN, J. und W.DRIESEN : Die unfallmedizinische Bedeutung der basilären Impression.
Hefte Unfallheilk. H. 56, 159 (1958)
- 37 JANZEN, R.: Die versicherungsrechtliche Bedeutung der basilären Impression.
Med. Unfallheilk. 62, 361 (1959)
- 38 JANZEN, R. und H.DIECKMANN : Neurale Symptome bei Skelettfehlbildungen der zerviko-okzipitalen Übergangsregion.
Dtsch. med. Wschr. 83, 1077 (1958)
- 39 JIROUT, J.: Beitrag zur Pathogenese und Diagnostik der Chiari-Arnold-Mißbildung
in : Neuroradiologische Diagnostik und Symptomatik der Hirnentwicklung im Kindesalter.
Internat. Symposion 9./10. XI. 1960 Berlin
VEB-Verlag Volk und Gesundheit, Berlin (1963)
S. 374
- 40 JIROUT, J.: Die Beweglichkeit des Halsrückenmarkes unter normalen und pathologischen Umständen.
IX th. International Congress of Radiology
23.7. -30.7. 1959 München.
Thieme Stuttgart - Urban u. Schwarzenberg
München, Berlin (1960), S. 445
- 41 KELLNER, K. und LEY, H.: Das klinische Bild der angeborenen Atlas-assimilation mit basilärer Impression.
Dtsch. Z. Nervenheilk. 173, 330 (1955)
- 42 KLAUS, E.: Röntgendiagnostik der Platybasie und basilären Impression. Weitere Erfahrungen mit einer neuen Untersuchungsmethode.
Fortschr. Röstr. 86, 460 (1957)
- 43 KUHLENDahl, H.: Das Syndrom der medullären Kompression am Foramen occipitale magnum.
Zbl. Neurol. u. Psychiatr. 120, 235 (1952)
- 44 LANGER, D.: Beitrag zur neurologischen Symptomatik bei basilärer Impression.
Nervenarzt 33, 375 (1962)

- 45 LEMBKE, W.: Über verminderten Schädelinnendruck.
Z. ärztl. Fortbildung 44, 645 (1950)
- 46 LINDGREN, E.: Handbuch der Neurochirurgie, Bd. II
Röntgenologie.
Springer Berlin, Göttingen, Heidelberg (1954)
- 47 LIST, C.F.: Neurologic syndroms accompaning developmen-
tal anomalies of occipital bone, atlas and axis.
Arch. Neurol. Psych. (Chicago) 45, 577 (1941)
- 48 MARCZELL, E., O. MAYERHOFER, K. STEINBREITHNER: Die praema-
ture Synostose des Schädels als Narkoserisiko.
Anaesthesist, 12, 224 (1963)
- 49 MATZDORF, H.: Röntgenuntersuchungen über die Bedeutung der
Atlasregion als Krankheitsfactor.
Z. Orthop. 87, 165 (1956)
- 50 Mc GREGOR, M.: The significance of certain measurements of the
skull in the diagnosis of basilar impression.
Brit. J. Radiol. 21, 171 (1948)
- 51 Mc RAE, D.L.: Bony abnormalities in the region of the foramen
magnum; correlation to the anatomic and neu-
rologic findings.
Acta radiol. (Stockh.) 40, 335 (1953)
- 52 Moreton, R.D.: Basilar invagination so-called Platybasia.
Proc. Mayo Clin. 18, 353 (1943)
- 53 NACHTWEG, W. und H. SCHLIACK: Zur Kenntnis neurologischer Syn-
drome bei Skelettmißbildungen der Occipito-
cervical-Gegend.
Nervenarzt 27, 165 (1956)
- 54 OBRADOR, S. und J. SANCHEZ-JUAN: Neurologische Syndrome der
Mißbildungen des Hinterhauptsbeines und der
Halswirbelsäule und ihre chirurgische Behandlung.
Zbl. Neurochir. 16, 125 (1956)
- 55 PHILIPPS, D.G.: Basilar Impression.
J. Neurol. 18, 58 (1955)
- 56 REINHARDT, K.: Frakturen und Luxationen des 1. und 2. Halswirbels.
Radiol. Austriaca X, 3, 185 (1959)
- 57 RICHTER, Hs. R. und H. J. NIDECKER: Der Kine-myelographische Nach-
weis bei Veränderungen der atlanto-occipitalen
Übergangsregion.
Beiheft d. Fortschr. Röstr. 1964, S. 91
Deutscher Röntgenkongress 1963 Baden-Baden
- 58 ROHR, H.: Die angeborenen knöchernen Fehlbildungen in
der Occipito-Cervicalgegend und ihre Behandlung.
Zbl. Neurochir. 16, 276 (1956)

- 59 RUF, H.: Raumbeengende Erkrankungen im Schädelinneren
in: Handbuch der Inneren Medizin, Bd. V 2,
Springer (1953)
- 60 SAUNDERS, W. W.: Basilar Impression. The Position of the Normal
Odontoid.
Radiology 41, 587 (1943)
- 61 SCHIFFER, K. H.: Zur Ableitung von Entwicklungsvorgängen aus
dem Röntgenbild des Schädels.
Acta Radiol. (Stockh.) 46, 123 (1956)
- 62 SCHIFFER, K. H.: Klinik und Therapie der Fehlbildungen im Be-
reich des Schädel-Wirbelsäulen-Überganges.
Beihefte d. Fortschr. Röstr. 1964, S. 71
Deutscher Röntgenkongress 1963 Baden-Baden
- 63 SCHIFFER, K. H. und H. STRUBEL: Über Störungen der Entwick-
lungsmechanik des Gehirnschädels bei Mongolismus
und anderen Konstitutionsanomalien.
Nervenarzt 31, 340 (1960)
- 64 SCHIFFER, K. H.: Cerebrale Frühschädigung und Schädelbasis-
dysplasie.
Fortschr. Röstr. 75, 54 (1951)
- 65 SCHMIDT, H.: Über die Beweglichkeit in den Kopf Gelenken
bei basilärer Impression.
Beiheft d. Fortschr. Röstr. 1964, S. 62
Deutscher Röntgenkongress 1963 Baden-Baden
- 66 SCHMIDT, H. und E. FISCHER: Die occipitale Dysplasie.
Thieme Stuttgart (1960)
- 67 SCHNEIDER, M.: Durchblutung und Sauerstoffversorgung des Ge-
hirns.
Verb. dtsch. Kreisf. Forsch. 19, 3 (1953)
- 68 SCHOBER, R.: Die Fehlbildungen der occipitocervicalen Über-
gangsregion.
Radiologe 3, 153 (1963)
- 69 SCHÜLER, A.: Zur Röntgendiagnose der basilären Impression
des Schädels.
Wien. med. Wschr. 61, 2594 (1911)
- 70 SOYKA, D.: Basiläre Impression.
Fortschr. Röstr. 98, 483 (1963)
- 71 TÄNZER, A.: Die basiläre Impression.
Radiol. Clin. (Basel) 25, 135 (1956)

- 72 TÄNZER, A. und H. DIECKMANN : Die Arteria vertebralis bei Fehlbildungen der atlantooccipitalen Übergangsregion. Beihefte d. Fortschr. Röstr. 1964, S. 81
Deutscher Röntgenkongress 1963 Baden-Baden
- 73 TÖNDURY, G.: Entwicklungsgeschichte und Fehlbildungen der Wirbelsäule.
Die Wirbelsäule in Forschung und Praxis
Band 7.
Hippokrates-Verlag, Stuttgart, 1958
- 74 TÖNDURY, G.: Anatomie und Entwicklungsgeschichte des Schädel-Wirbelsäulenüberganges.
Beihefte d. Fortschr. Röstr. 1964, S. 45
Deutscher Röntgenkongress 1963 Baden-Baden
- 75 TÖNNIS, W.: Klinik und Behandlung chronischer, anfallsweise auftretender Liquorzirkulationsstörungen.
Zschr. Laryngol., Rhinol., Otol. 32, 129 (1953)
- 76 VIRCHOW, R.: Beiträge zur physischen Anthropologie der Deutschen mit besonderer Berücksichtigung des Friesen.
Abt. Preuss. Acad. Wiss. Berlin (1876)
(Zit. nach SCHMIDT-FISCHER)

Nachtrag :

- BISCHOF, W.: Zur Entstehung des "neurogen" ausgelösten akuten Lungenödems und der akuten Magen-Darm-Blutungen.
Hefte zur Unfallheilkunde, Heft 82
Springer Verlag 1965

Herrn Professor Dr. R. Degkwitz möchte ich
meinen besonderen Dank für seine freund-
liche Anregung und Anleitung bei der
Durchführung dieser Arbeit aussprechen.

Lebenslauf.

Am 26. Januar 1930 wurde ich als Sohn des Arztes Hans Habel in Breslau geboren. Ich besuchte nach Absolvierung der Grundschule das Maria-Magdaleen Gymnasium zu Breslau und nach dem Krieg das Lessinggymnasium in Frankfurt/Main. Am 13. September 1949 bestand ich dort das Abitur. Zum Wintersemester 1949/50 wurde ich an der Frankfurter Johann Wolfgang Goethe-Universität immatrikuliert und studierte zunächst ein Semester Philosophie. Zum Sommersemester 1950 wechselte ich zur Medizinischen Fakultät der gleichen Universität über. Ich habe während des ganzen Medizinstudiums in Frankfurt/M. gehört. Am 12. Dezember 1956 bestand ich das Medizinische Staatsexamen. Im Januar 1957 begann ich mit der Ableistung der Medizinalassistentenzeit. Ich habe 8 Monate in der II. Medizinischen Klinik der Universität Frankfurt/M., 6 Monate auf der chirurgischen und 4 Monate auf der gynakologischen Abteilung des Knappschaftskrankenhauses in Quirschied/Saar und die restliche Zeit bis zu meiner Approbation am 31. Januar 1959 in der Universitäts-Nervenlinik in Frankfurt/M. gearbeitet. An dieser Klinik wurde ich mit dem Datum der Approbation als Assistenzarzt eingestellt und bin bis zum heutigen Tage in dieser Klinik tätig. Ich war auf neurologischen, neurochirurgischen und psychiatrischen Stationen eingesetzt und betätigte mich zur Zeit in der neuroradiologischen Abteilung. Im Juli 1964 erhielt ich die Facharztanerkennung für das Fach Nerven- und Geisteskrankheiten.

Frankfurt/M., 22.7.1965

Joachim Habel

Verzeichnis meiner akademischen Lehrer :

Prof. Dr. R. Altmann	Innere Medizin
Prof. Dr. Amelung	Innere Medizin
Prof. Dr. W. Artelt	Geschichte der Medizin
Prof. Dr. H. Betke	Hygiene u. Arbeitsmedizin
Prof. Dr. A. Blohmke	Hals-Nase-Ohrenheilkunde
Prof. Dr. H. Brandis	Hygiene
Prof. Dr. H. Cramer	Gynäkologie
Prof. Dr. W. Cramer	Philosophie
Prof. Dr. M. Czerny	Physik
Prof. Dr. K. Felix	Physiologische Chemie
Prof. Dr. W. Föllmer	Gynäkologie
Prof. Dr. R. Frowein	Neurologie u. Psychiatrie
Prof. Dr. H. Gadamer	Philosophie
Prof. Dr. M. Gänsslen	Innere Medizin
Prof. Dr. O. Gans	Dermatologie
Prof. Dr. A. Gebauer	Innere Medizin u. Röntgenologie
Prof. Dr. R. Geißendörfer	Chirurgie
Prof. Dr. Giersberg	Zoologie
Prof. Dr. Th. Graff	Ophthalmologische Optik
Prof. Dr. U. Graff	Chirurgie
Prof. Dr. E. Güntz	Orthopädie
Prof. Dr. W.H. Hauß	Innere Medizin
Prof. Dr. H. Hildebrand	Innere Medizin
Prof. Dr. F. Hoff	Innere Medizin
Prof. Dr. P. Holtz	Pharmakologie u. Toxikologie
Prof. Dr. L. Horner	Chemie
Prof. Dr. H. Jantz	Neurologie u. Psychiatrie
Prof. Dr. G. Kahlau	Allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie
Prof. Dr. P. Kramp	Genetik
Prof. Dr. W. Kreibitz	Augenheilkunde
Prof. Dr. G. Krüger	Philosophie
Prof. Dr. H. Lampen	Innere Medizin
Prof. Dr. A. Lauche	Pathologie
Prof. Dr. K. Lennert	Pathologie
Prof. Dr. R. Link	Hals-Nasen-Ohrenheilkunde
Prof. Dr. C. Montfort	Botanik

Prof. Dr. H. Naujoks	Gynäkologie
Prof. Dr. R. Ortmann	Anatomie
Prof. Dr. B. Rajewsky	Biophysik und physikalische Grundlagen der Medizin
Prof. Dr. J. Reckow	Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde
Prof. Dr. B. de Rudder	Paediatric
Prof. Dr. H. Schloßberger	Hygiene
Priv. Doz. Dr. O. Schmith	Arbeitsmedizin
Prof. Dr. W. Schrade	Innere Medizin
Prof. Dr. A. W. Schwenzer	Gynäkologie
Prof. Dr. D. Starck	Anatomie
Prof. Dr. G. K. Steigleder	Dermatologie
Prof. Dr. F. Strnad	Röntgendiagnostik
Prof. Dr. R. Thiel	Ophthalmologie
Prof. Dr. E. Ungeheuer	Chirurgie
Prof. Dr. H. Weinstock	Anthropologie
Prof. Dr. K. Weitz	Chemie
Prof. Dr. K. Wezler	Physiologie
Prof. Dr. F. Wiethold	Gerichtliche Medizin
Prof. Dr. J. Zutt	Psychiatrie und Neurologie

Ehrenwörtliche Erklärung

Ich erkläre ehrenwörtlich, daß ich die der Medizinischen Fakultät Frankfurt/Main zur Promotionsprüfung eingereichte Arbeit mit dem Titel

Zur Frage der klinischen Bedeutung der basilären Impression
in der Universitäts-Nervenlinik Frankfurt/Main unter Leitung von
Herrn Prof. Dr. R. Degkwitz ohne sonstige Hilfe selbst durchge-
führt und bei der Abfassung der Arbeit keine anderen als die in der
Dissertation angeführten Hilfsmittel benutzt habe.

Ich habe bisher an keiner in- und ausländischen Medizinischen
Fakultät ein Gesuch um Zulassung zur Promotion eingereicht
noch die vorliegende Arbeit als Dissertation vorgelegt.

Frankfurt/M., den 22.7.1965

Joachim Habel

